Aus der Königl. Universitäts-Frauenklinik zu Marburg a. L.
(Prof. Dr. Zangemeister)

Zwei Fälle von Atresia ostii aortae congenita.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

der

Hohen medizinischen Fakultät der Universität Marburg

vorgelegt von

Fritz Schroeder
aus Frankenberg (Hessen-Nassau)
Unterarzt beim Inf.-Rgt. von Wittich (3. Kurhessischen) Nr. 83.

ACAD.
MED. RAT.
BIBL.

MARBURG
Buchdruckerei von Joh. Hamel
1913.

Angenommen von der Medizinischen Fakultät Marburg
am 30. Juli 1913.

Gedruckt mit Genehmigung der Fakultät.

Referent: Prof. Zangemeister.

Meiner Mutter!

Zu den seltensten Mißbildungen, die wir am Herzen finden, gehört unstreitig der vollständige Verschluß des Aortenostiums. Der Zahl der bisher veröffentlichten derartigen Fälle kann ich zwei hinzufügen: Sie stammen aus der Universitäts-Frauenklinik zu Marburg a. L. und sind mir von Herrn Prof. Dr. Zangemeister liebenswürdiger Weise zur Verfügung gestellt worden.

Bevor ich zur Beschreibung der beiden Fälle schreite, möchte ich einige der Hauptdaten aus der Entwicklung des fötalen Herzens erwähnen. Sie sind für die Aufklärung der Entstehung dieser Art von Mißbildung von Wichtigkeit. Beschränken wir uns dabei auf eine kurze Uebersicht über die Entstehung der einzelnen Septa und die Trennung des Truncus arteriosus communis. Ich schließe mich hierbei an die Darstellung, die Vierordt gibt, eng an. Nachdem anfangs der 3. Woche des fötalen Lebens durch die Bildung des von A. v. Hallers sog. Ohrkanals mit seinem Endocardkissen die Scheidung zwischen Vorhof- und Kammerteil des Herzens stattgefunden hat, beginnt schon in der 4. Woche eine Trennung in die beiden Vorhöfe sich kenntlich zu machen. Es entsteht an der Grenze zwischen beiden Vorhofhälften, an deren hinteren oberen Wand ein Septum primum, das zunächst noch zwischen seinem freien Rand und dem Ohrkanal (Artrioventricularöffnung) ein Ostium primum bestehen läßt. Dieses stellt die Verbindung zwischen rechtem und linkem Atrium dar. Am hinteren Rand des Septums, also nahe seiner Ansatzstelle, bildet sich nun ein Ostium secundum, und das Ostium primum verschwindet dadurch, daß das Septum primum auf die Artrioventricularöffnung hinwächst. Das Ostium secundum entspricht dem späteren Foramen ovale, das Septum primum, dünn und häutig, oben und vorn der

Valvula foraminis ovalis. Als eine halbemondförmige Leiste, die das Ostium secundum von oben begrenzt, tritt verhältnismäßig spät das Septum secundum hervor, rechts neben dem Septum primum und nicht in derselben Ebene liegend, sondern parallel zum primum. Es bildet zusammen mit der linken Klappe der unteren Hohlvene und einem hinteren muskulösen Segment des Septum primum den Hauptbestandteil des Limbus fossae ovalis.

Nur wenig später als die Bildung der Vorhofscheidewand beginnt sich das Septum ventriculorum zu bilden. Es tritt an der vorderen und unteren Wand eine Muskelleiste zwischen beiden Ventrikeln hervor, die nach oben wächst. Aeußerlich macht sich dies durch die Interventricularfurche geltend. Das Septum wächst der Artrioventricularöffnung entgegen, aber nicht bis zu deren Verschluß, sondern wächst am rechten Endocardkissen vorbei und läßt hier eine Lücke für das spätere Ostium aorticum. Der Bulbus arteriosus, der ursprünglich ja nur dem rechten Ventrikel angehört, wird schon früh durch 2 Endocardplatten — die erste Anlage der späteren Seminularklappen — später gleichzeitig mit der Bildung des Septums ventriculorum durch 2 im Truncus rechts und links auftretende, nach unten sich spiralig drehende Endothelwülste abgeteilt. Die Wülste verschmelzen und bilden das Bulbusseptum, die Leiste zwischen Aorta und Pulmonalis, die sich allmählich bis zur völligen Trennung ausbildet im Verein mit einer Furchung zwischen linkem vierten und sechsten Arterienbogen. Das neugebildete Septum arteriosum verbindet sich mit dem freien Rande des Septum ventriculorum, wobei das Ostium interventriculare in den Anfang der Aorta einbezogen wird und als solches verschwindet. Das letzte Vereinigungsstück der beiden bildet das Septum membranaceum (His nahm hier früher noch ein vom Vorhof kommendes Septum intermedium an, das er an diesem Abschluß teilnehmen ließ). Die Ostia venosa bilden sich aus dem Ohrkanal mit seinem Endocardkissen. Es wachsen hier die Kissen zusammen und trennen das Artrio-

ventricularostium in ein rechtes und ein linkes. Die Vorhofsmündung des Ohrkanals, bisher nur der linken Hälfte des Vorhofs angehörend, kommt durch Verschiebung nach rechts mit ihrer Mitte auf die Ebene des Septum primum. Dieses verschmilzt mit dem Endocardkissen, wodurch die Verbindung jedes Ostium mit der gleichen Vorhofs- und Ventrikelhälfte vollständig wird.

Das ist das Wesentliche über die fötale Entwicklung des Herzens.

Vierordt gibt dann noch eine Uebersicht über die zeitliche Entstehung der einzelnen Herzabschnitte:

Anfang 3. Woche: Einfacher Truncus arteriosus. Erste Anlage des Septum ventriculorum und kurz zuvor des Septum atriorum.

Ende 4. Woche: Aus Valvula dextra entstehen Valvula Venae cavae und Sinus cornarius.

6. Woche: Große Herzohren, Furche am Truncus arteriosus, Sulcus interventricularis. Septumventriculorum weiter entwickelt.

7. Woche: Septum ventriculorum und atriorum beendet, beginnende Bildung der Semilunarklappen in beiden Arterien.

7.—8. Woche: Die beiden Gefäßstämme vollkommen getrennt.

3. Monat: Bildung der Atrioventricularklappen.

Der Ductus Botalli schließt sich gewöhnlich innerhalb der ersten 3 Lebensmonate. Der (normale) Schluß des Foramen ovale kann in den ersten Lebensmonaten erfolgen, sich aber auch bis zum zweiten Jahr hinziehen.

Die beiden Marburger Fälle.

1. Fall.

(Geburtsjournal der Universitätsfrauenklinik zu Marburg a. L. 1907, No. 253.)

Die 24jährige, II para, R. B. aus Wiesbaden wurde am 4. Juli 1907 als Gravida aufgenommen. Ihre Familienanamnese war ohne Besonderheiten. Sie selbst, früher

immer gesund, hat am 8. 1. 04 zum ersten Male geboren und zwar einen Knaben. Das Kind starb nach 14 Monaten. Die Todesursache ist nicht bekannt. Nach normalem Schwangerschaftsverlauf wurde die B. am 20. VII. 07 zum zweiten Mal in der Marburger Frauenklinik entbunden. Das Kind wurde in erster Schädellage geboren, lebensfrisch, ausgetragen, wog 3496 gr, bei einer Größe von 51 cm. Die Nachgeburtsperiode und das Wochenbett zeigten nichts Besonderes. Das Kind starb 1 Tag alt unter den Erscheinungen plötzlich eingetretener heftiger Asphyxie und Canose.

Die Sektion des Falles wurde von Herrn Professor Beneke vorgenommen. Das Protokoll lautet im Auszug: Ludwig B., 1 Tag alt, Körperlänge 53,5 cm.

Klinische Diagnose: Unfähigkeit zu atmen.

Wohl proportionierter Knabe. Es ist eine sehr starke Cyanose an Kopf und Händen, sowie am übrigen Körper zu bemerken, Füße und Unterschenkel blasser. Es finden sich nirgends Oedeme. Die rechte Conjunctiva ist hyperaemisch und zeigt leichte Ecchymosen. Das Skelettsystem ist normal. Das Fettgewebe ist kräftig entwickelt, Ikterus findet sich nicht.

Der Situs der Bauchorgane ist im ganzen normal. Die Thymus ist sehr groß.

Herzbeutel und Pleurahöhlen enthalten etwas vermehrte Flüssigkeit. Bei der Herausnahme der Halsorgane zeigt sich ein deutliches Oedem hinter dem Oesophagus. Das Herz hat annähernd die Größe eines normalen Herzens. Rechter Vorhof sehr weit, kräftig entwickelt. Er zeigt ein klaffendes Foramen ovale. Der rechte Ventrikel bildet das gesamte Herz. Es ist eine Andeutung von Septumanlage vorhanden, durch welche ein sehr kleiner Abschnitt links hinten von der Haupthöhle getrennt ist. Dieser Abschnitt kommuniziert mit dem übrigen rechten Herzen nicht. Der ganze Raum, der dem linken Ventrikel entsprechen würde, ist etwa erbsengroß. Er ist nach der Aorta zu blind

geschlossen. Sein Endocard ist etwas heller als das des rechten Ventrikels und es hebt sich eine dünne helle Muskelschicht hinter dem Endocard ab, welche einen gewissen Gegensatz zu der sie umfassenden Muskulatur des rechten Herzens bildet. Die Mitralis, deren Gesamtlänge 10 mm beträgt, ist sehr eng und zart und bildet nur eine sehr schmale Falte, an welcher einige sehr unregelmäßige Chordae ansetzen. Papillarmuskeln sind angedeutet, aber nicht vollkommen ausgebildet. Der linke Vorhof ist weit. Er kommuniziert durch ein sehr weites Foramen ovale mit dem rechten. Im Septum des Foramen ovale bestehen mehrfach perforierte Abschnitte. Der linke Vorhof nimmt die rechte und die linke Lungenvene auf. Er ist im ganzen dilatiert. An den Lungenvenen nicht auffälliges. Die Arteria pulmonalis mißt am Abgang von dem ungemein hyperthrophischen Conus 31 mm. Sie bildet zwei kräftige Aeste für die beiden Lungen und einen starken Ductus Botalli (12 mm). Derselbe zeigt deutliche Fältelung.

Die Aorta jenseits des Isthmus mißt 15 mm und erscheint normal. Die Bronchialarterien sind relativ stark entwickelt. Vom Arcus aortae gehen die Gefäße in normaler Weise ab und erscheinen normal weit. Die Aorta ascendens mißt unterhalb des Ductus arteriosus 5 mm, sie endet mit kleinen Buchten mit totaler Verwachsung ganz schmaler Klappenanlagen, blind am Annulus fibrosus, nachdem sie vorher zwei normale Coronararterien abgegeben hat.

Der Oesaphagus ist oben weit und gerötet. Oberhalb der Cardia finden sich kleine nekrotische Streifen in tief gerötetem Gewebe. Die Trachea ist kräftig entwickelt, nicht abgeknickt, sondern im Gebiet der sie kreuzenden Carotis nur leicht eingebuchtet. Die großen Luftwege sind frei. Die Lungen sind sehr fest, blutreich, im Unterlappen fast ganz luftleer, im Oberlappen lufthaltiger. Beim Eintauchen in Wasser tragen sie das Herz und die Thymusdrüse. Vereinzelte kleine Atelektasen; das Lungen-

gewebe ist auffällig fest und trocken, aber nicht pneumonisch infiltriert. Die Trachea erscheint leicht komprimiert. Die Bronchien sind blutreich. Die Thyreoidea ist klein, mässig blutreich, etwas schlaff. Der Schädel ist mässig blutreich, klein. Die Hirnhäute sind normal, das Gehirn etwas feucht, von guter Konsistenz, leichte venöse Hyperaemie, keine Herderkrankungen. Die Seitenventrikel sind mässig weit. Der Darm ist starck gebläht. Milz klein, dunkelrot, ziemlich hart. Die Nebennieren sind beiderseits prall dick, gelbgrau, fast blutleer, sehr breite Rinde. Allgemeine Vergrößerung unbedeutend. Nieren: klein, blaß grau-rötlich, Papillarspitzen dunkelrot mit leicht gelblichem Ton. Ganz leicht angedeutete Harnsäureinfarcte. Nierenbecken normal, Rinde etwas trüb. Leber: klein, sehr feucht, hell. Aus den Centralvenen läßt sich etwas Blut ausdrücken. Schnittfläche sehr trüb, gelbbräunlich, ohne deutliche Staungszeichnung. Gesamtfarbe entspricht einer Feuersteinleber. Hier und da feinste weißlich-gelbe Flecke. Oedem an der Porta, keine ikterische Verfärbung. Magen: zeigt eine verdickte Schleimhaut, welche allgemein gerötet erscheint. Zahlreiche gallengelbgefärbte Nekroseherde, von Hirsekorngröße, welche zum Teil bereits deutliche Geschwüre gebildet haben. Der Boden solcher Geschwüre ist nicht mehr gallengelb, sondern leicht bräunlich. Die Affection hört am Pylorus auf. Im Duodenum keine Andeutung von Geschwüren. Pancreas derb, keine Herde. Im Darm nichts auffälliges, normale Schleimhaut und normaler Inhalt. Im Ileum ist die Schleimhaut etwas dick, kein Oedem. Kolon sehr weit, enthält noch etwas Meconium. Blase und Ureteren o. B. Samenblasen und Hoden desgleichen, die letzten sind nur mäßig gerötet.

Diagnose: Vitium congenitum cordis. Totalverschluß der Aorta mit entsprechender Hypoplasie des linken Ventrikels. Hochgradige Stauung mit Hypertrophie der Lunge. Hypertrophische Thymus. Oesophagitis. Multiple ikterische Stigmata ventriculi. Blasse Abdominalorgane. Feuersteinleber, keine Syphilis.

2. Fall.

(Geburtsjournal der Universitätsfrauenklinik zu Marburg a. L. 1911.)

Die 34jährige IV para Th. H. aus Allendorf wurde am 15. I. 11., 7. 30 h. p. m. von einem lebensfrischen Knaben in erster Schädellage entbunden. Die Geburt verlief normal. Der Knabe wog bei einer Körperlänge von 49 cm. 3350 gr. Das Kind war in den ersten Lebenstagen munter und nahm die Nahrung gut zu sich. Am vierten Tage stellten sich abends Cyanose und erschwerte Atmung ein. Die Temperatur betrug betrug 36,9° bei einer Atmungsfrequenz von 64. Der Knabe schrie ziemlich kräftig, zeitweise soll über beiden Unterlappen die Atmung etwas abgeschwächt gewesen sein. Eine Dämpfung hat nicht bestanden. Am späteren Abend nahm die Cyanose zu, der Zustand verschlimmerte sich. Die Atmung, 72, war sehr mühsam, vorwiegend abdominal. Das Herz arbeitete kräftiger aber frequent. Die Temperatur betrug nur 35,2°. Am nächsten Morgen trat anscheinend leichte Besserung ein, doch verschlechterte sich der Zustand am Nachmittag wieder. Die Cyanose wurde wieder stärker, die Atmung war sehr erschwert (84). Die Temperatur betrug 35,8°. Abends erfolgte dann der Exitus letalis.

Klinische Diagnose: Vitium cordis congenitum?

Auch die Section dieses Kindes nahm Herr Prof. Beneke vor. Das Protokoll im Auszug lautet: Kind H., vier Tage alt, 51 cm groß. Der Körperbau ist normal, es findet sich keine Andeutung von Klumpfußbildung. Die äußeren Genitalien sind normal gebildet. Ueber dem ganzen Körper ausgebreitetste Cyanose. Oedeme finden sich nicht, dagegen deutlicher Ikterus, besonders am Kopf. Das Sternum ist normal geformt. Die Thymusdrüse ist breit, von normaler Festigkeit und Farbe. Es finden sich vereinzelte ganz frische Ecchymosen. Der Herzbeutel ist sehr weit, ohne Ecchymosen.

Das Herz liegt auffallend breit vor. Eine Trennung des linken und rechten Ventrikels ist von außen nicht mit

Sicherheit zu machen. Das rechte Herz ist sehr weit, das linke höchstens ein Viertel so groß. Das ganze Herz ist mit flüssigem Blut gefüllt. Vena cava superior und inferior sind normal. Der rechte Vorhof hat ein weit offenstehendes Foramen ovale, dessen verwachsendes Septum keinen sicheren Schluss bezüglich der Frage zuläßt, ob das Blut von rechts nach links oder umgekehrt zugeströmt war. Weiterhin findet sich eine weite Oeffnung des Sinus venosus cornarius. In diesen münden 4 Coronarvenen ein. Die Tricuspidalis ist sehr weit, die Klappen sind kräftig entwickelt. Das ganze Herz wird beinahe ausschließlich vom rechten sehr stark hypertrophischen und dilatierten Ventrikel eingenommen. Die Pulmonalis 3 cm, Klappen tief und zart. Linker Vorhof im ganzen klein und tief. Pulmonalvenen normal. An Stelle der Mitralis findet sich nur ein ganz verkümmertes, kaum 1 mm großes Rudiment von Klappen mit minimaler Oeffnung. Bei der Verfolgung der letzteren findet sich ein 5 mm langes Ventrikellumen, in welchem deutlich Papillarmuskeln zu erkennen sind. Aortenöffnung fehlt. Aorta beginnt vollkommen klappenlos mit einer tief eingezogenen, sehr kleinen Grube und bildet einen nur 4 mm breiten Stamm, der sich restlos in die beiden Coronararterien aufteilt. Dieser Stamm mündet in den Arcus aortae, welcher vom Ductus botalli her, ebenso wie seine abgehenden Aeste eine normale Weite aufweist. Der Ductus Botalli mißt 16 mm. Er ist leicht sklerotisch gefältelt. Aorta thoracica 17 mm breit.

Die beiden Lungen sind gut mit Luft gefüllt. Beide zeigen eine größere Anzahl scharf begrenzter Haemorrhagien, bis zu Erbsengröße, welche im Lungengewebe zerstreut sind. Gewebe nicht besonders fest, ziemlich blaß. Die meisten Bronchien enthalten reichlichen diffus mit frischem Blut durchsetzen Schleim, der sich bis in die feineren Aeste nachweisen läßt. Die Trachea ist etwas abgeplattet, fast frei von blutigem Schleim. Der Kehlkopf

enthält reichlichen blutigen Schleim. Das Blut ist dunkelrot. In Mundhöhle, Rachen und Oesaphagus kein Blut, mit Ausnahme der beiden Sinus piriformes. Thyreoidea normal. Im Abdomen vollkommen normaler Situs. Milz von normaler Größe gespannt, feucht, tief schwarzrot, leicht quellend. Nebennieren von normaler Größe, steif, gleichmäßig grau, vollkommen fettlos, keine auffällige Hyperämie. Mark sehr schmal. An einer Sfelle der Nebenniere (linke) am oberen Pol ein kleines diffuses rotes Infiltrat. Nieren normal geformt, stark gelappt. Rinde etwas quellend, fett, ziemlich schmal, hellrot-gelb. Mark an der Grenze dunkelrot, im übrigen durch auffalllend reiche Harnsäurestreifen hellgelb. Leber klein, Gefäßapparat normal, auch der Ductus Arantii ausgebildet. Blutgehalt der Leber mäßig. Nach dem Ablaufen ist das Gewebe von guter Konsistenz. Acini lassen sich zum Teil gut erkennen und zeigen dunkelgraurote Centra, schmale bräunliche Peripherie. Blase und Genitalien normal. Magen mit schwarzem meconiumartigen, blutigen Schleim gefüllt. Auch unter der Lupe findet sich nirgends eine Spur von Stigmata. Vielfach liegt ganz farbloser, ungemein zäher Schleim dicht auf der Schleimhaut und diesem ist erst weiterhin nach dem Lumen zu das Blut beigemengt. Das Duodenum enthält noch etwas Blut. Geschwüre fehlen völlig. In Jejunum noch etwa 10 cm lang blut. Weiterhin kein Blut mehr, sondern nur eigentümliche, trockene, an kleine grüne Erbsen erinnernde Kotballen. Im Dickdarm hellgelber Kot. Wirbelsäule völlig normal, Hirn und Rückenmark sind nicht seziert.

Der ganze Körper zeigt nirgends eine Formanomalie, abgesehen von der des Herzens.

Diagnose: Cor triloculare univentriculare. Totalverschluß der Aorta. Hypoplasie des linken Ventrikels und der Mitralis. Lungenblutungen, Uebertritt vom Blut in die Bronchien. Verschlucktes Blut im Magen. Harnsäureinfarcte. Akute Stauung.

Die beiden beschriebenen Fälle zeigen anatomisch eine grosse Aehnlichkeit. Wir finden beide Male fast die gleiche Veränderung am Herzen. Die Aorta ist an ihrer Ursprungsstelle total verschlossen. Bis zum Arcus hinauf ist sie kaum $^1/_6$ soweit wie die zum Teil aneurysmatisch ausgebuchtete Pulmonalis. Der linke Ventrikel stellt im Verhältnis zu dem mächtig entwickelten (hypertrophierten und dilatierten) rechten Ventrikel nur ein kleines Anhängsel dar. Das Ostium venosum sinistrum samt seinen Klappen ist rudimentär, im zweiten Falle noch kleiner als im ersten.

Auch der linke Vorhof ist im Verhältnis zum rechten beide Male nur ein unscheinbares Gebilde, zwischen beiden steht das Foramen ovale klaffend offen. Der Ductus Botalli stellt eine weite Verbindung zwischen Pulmonalis und Arcus aortae dar, zeigt aber schon geringe Fältelung. Das Septum ventriculorum zeigt keinerlei Defekt. Das Endocard des linken Ventrikelrudimentes zeigt in beiden Fällen nur eine ganz geringe Verdickung und weißliche Verfärbung, Anzeichen für eine während des intrauterinen Lebens abgelaufene, sehr geringfügige Endocarditis.

Für den Fötalkreislauf hat ein derartig verändertes Herz vollkommen genügt, da hierbei der linke Ventrikel nur eine ganz geringe Function hat. Anders wird die Sache mit dem ersten Atemzuge, den das Neugeborene tut. Die Lungen kommen zur Entfaltung und sie sollen nun dem kindlichen Organismus den nötigen Sauerstoff zuführen. Der rechte Ventrikel hat nur noch die Aufgabe, das CO_2-reiche Blut der Lunge zuzuführen, der linke dagegen muß die Hauptarbeit übernehmen und das O-reiche Blut in den Kreislauf pumpen. In unseren beiden Fällen muß sich der Kreislauf anders gestalten.

Das aus den Lungen stammende O-reiche Blut kommt in den linken Vorhof. In den rudimentären blindsackförmigen linken Ventrikel gelangt nur ein kaum zu erwähnender Bruchteil und kann hier nicht weiter. Die Hauptmenge des O-reichen Blutes kommt durch das

klaffende Foramen ovale in den rechten Vorhof und mischt sich hier mit dem durch die großen Venen herbeigeführten verbrauchten Blut aus dem Körper. Dieses Gemisch von sauerstoff- und kohlensäurehaltigem Blut gelangt durch den rechten Ventrikel in die Pulmonalis. Hier wird ein Teil in die Lunge zur Regeneration, der andere Teil durch den weiten Ductus Botalli an die Aorta abgegeben. Der Körper erhält also ein Blut, das nur zur Hälfte frischen Sauerstoff mit sich führt. Es muß eine Schädigung des gesamten Körpers und besonders des Herzens eintreten. Das Herz, das doppelte Arbeit leisten muß, leidet rasch mehr und mehr. Es ist nicht mehr imstande, das Blut auf einem für den Organismus gebrauchsfähigen Zustand zu erhalten, d. h. genügend Sauerstoff zuzuführen. Unter den Erscheinungen einer Kohlensäureüberladung des Blutes und einer akuten Stauung muß das Kind bald nach der Geburt zu Grunde gehen.

Aetiologisch kommen meiner Ansicht nach 3 verschiedene Arten der Entstehung eines Totalverschlusses des Aortenostiums in Betracht.

Man könnte sich einmal die Atresie rein entwicklungsgeschichtlich entstanden denken. Zweitens, in früheren oder späteren Monaten des fötalen Lebens könnte eine Endocarditis zur Verklebung der Aortenklappen und damit zur Atresie geführt und drittens, sekundär eine Endocarditis fötalis ein durch falsche Anlage des Septum trunci arteriosi stenosiertes Ostium aorticum atretisch gemacht haben.

Was die erste Art der Entstehung der Atresie angeht, so ist Rauchfuß der Ansicht, daß dieser Entwicklungsfehler durch anomale Anlage des Septum trunci entstünde. Wir haben oben gesehen, daß in sehr früher Zeit, etwa in der 6. — 7. Woche, der Truncus communis durch ein Septum in zwei gleiche Teile (Aorta und Pulmonalis) getrennt wird. Der unterste Teil dieses Septum nimmt dann noch teil an der Bildung des Ventrikelseptums. Nach Rauchfuß wird nun das Septum trunci zu weit nach hinten und rechts gelagert, also eine weite Pulmonalis und enge

Aorta ascendens gebildet; und ferner soll das Truncusseptum dadurch nicht die normalen Beziehungen zum Kammerseptum eingehen, sondern über demselben mit dem rechten hinteren Abschnitt des Truncus verschmelzen. Es bleibt dann (nach Rauchfuß), „entweder ein Defekt des hinteren Teiles des vorderen Septums als eine dem normalen Aortenostium adäquate Lücke bestehen, oder das Kammerseptum ist nur ganz rudimentär als eine zur Herzspitze im gemeinsamen Kammerraum gelagerte Muskelleiste oder sie selbst garnicht angedeutet.“ Er verlangt also für Atresie entstanden durch Entwicklungsfehler einen adäquaten Septumdefekt. Ist es aber notwendiger Weise erforderlich, daß der untere Zipfel des Truncusseptums ganz zum Verschluß der Aorta gebraucht wird? Könnte es nicht trotzdem an einer Bildung des Ventrikelseptums teilnehmen und es ganz schließen helfen? Daß natürlich der von Rauchfuß angenommene Fall eintreten kann, ist absolut nicht zu bestreiten, aber daneben können auch Fälle vorkommen, bei denen das Truncusseptum erst selbst die enge Aorta verschlossen hat und dann doch noch an der Bildung des Kammerseptums teilnimmt. Oder man kann es sich auch so vorstellen, daß das Truncusseptum eben eine enge Aorta abgetrennt hat, und daß in dieser die ganz eng aneinander anliegenden Endothelkissen oder die sich aus diesen schon bildenden Klappen verschmelzen. Auf diese Weise ließ sich auch ein Fall, bei dem jegliche endocarditischen Erscheinungen fehlen, für einen Fehler in der Entwicklung erklären, ohne daß zugleich ein Defekt im Septum ventriculorum unterhalb der Aorta vorhanden sein müßte. Von einzelnen Autoren scheint Aehnliches auch angenommen, ohne besonders ausgesprochen zu sein.

Die Ansicht Pietsch's, daß erst allmählich in einer zu einer zu eng angelegten Aorta infolge Verödung der Klappen diese verwachsen seien, möchte ich hier erwähnen.

Mit Rücksicht auf die zweite Art der Entstehung einer Atresie des Aortenostiums durch fötale Endocarditis allein möchte ich bemerken, daß sie von Rauchfuß, der

sich eingehend damit beschäftigt hat, wohl für zu viele Fälle verantwortlich gemacht ist. Auch vor ihm hatte schon Rokitansky auf die Endocarditis als Entstehungsursache aufmerksam gemacht. In neuerer Zeit kommt man mehr davon ab, überall da, wo man Anzeichen einer abgelaufenen Endocarditis findet, diese für die Atresie der Aorta allein verantwortlich zu machen.

Damit komme ich zur letzten Theorie, daß sekundär erst die Endocarditis eine durch falsche Anlage des Septum trunci verengte und am Ostium stenosierte Aorta eine völlige Atresie des Ostiums herbeigeführt hat. Rauchfuß selbst spricht der falschen Truncusteilung ein prädisponierendes Moment für die Endocarditis zu. Vierordt hebt den Umstand noch besonders hervor und bemerkt dazu: „Ein Punkt verdient noch mehr als bisher geschehen ist, Berücksichtigung. Die schon von Kreysig besprochene und auch von Rokitansky gewürdigte Komplikation angeborener Mißbildung mit nachträglicher Endocarditis. Die Erfahrung lehrt, daß sich an Umrandungen von abnormen Kommunikationen, an stenosierten Ostien und Klappen, die endokarditische Wucherung mit Vorliebe sich ansiedelt. So bleibt der fötalen Endocarditis ihr Recht und sie braucht nicht als geheimnisvolles Agenz auch da vermutet zu werden, wo sie auch mit den schärfsten Hilfsmitteln nicht gesehen werden kann.“

Für unsere Fälle glaube ich Punkt 2 zunächst ganz ausschließen zu dürfen. Wenn die in beiden Fällen erwähnte blassere Farbe des Endocards des linken Ventrikels wirklich auf Endocarditis zurückzuführen ist, dann müßte sie doch so gering gewesen sein, daß sie kaum einen Verschluß einer normal gebauten Aorta, wenn auch in noch so früher Zeit, hätte herbeiführen können. In beiden Fällen ist die Ascendens bis zum Arcus hinauf derartig verengt, daß dies wohl kaum in Gefolge einer Endocarditis sekundär durch Hypoplasie entstanden sein könnte.

Von vornherein ist die Frage nicht ganz abzulehnen,

ob vielleicht eine entwicklungsgeschichtlich entstandene Stenose durch spätere Endocarditis ganz verschlossen wäre die Fälle also unter Punkt 3 zu zählen seien. Aber auch hierfür scheinen mir in beiden Fällen nicht genügend Merkmale einer fötalen Endocarditis vorzuliegen. Auch dürfte man auf dem Boden dieser Theorie vielleicht eine Hypertrophie des linken Ventrikels erwarten. Denn der Ventrikel hätte doch, um die Stenose zu überwinden, ein ganz erhebliches Mehr von Arbeit zu leisten gehabt. Im Fall 1 wird aber gerade auf eine dünne, helle Muskelwand hin gewiesen, die umfaßt wird von der Muskulatur des rechten Ventrikels. Auch im andern Fall ist die Muskulatur kaum 3 mm dick.

Mit einem gewissen Recht glaube ich daher meine Fälle unter die erste Gruppe, unter die auf entwicklungsgeschichtlicher Basis entstandenen Atresieen einreihen zu dürfen, wenn auch gegenüber der Forderung von Rauchfuß in beiden Fällen das Ventrikelseptum keinen Defekt aufweist. Wäre eine Endocarditis als Ursache anzusprechen, so hätte sie auch sicher im linken Ventrikel selbst oder auch am Ostium venosum sinistrum größere Veränderungen hinterlassen. Im ersten Fall (Kind B.) ist in der eng angelegten Aorta vielleicht eine Verklebung der im Entstehen begriffenen Klappen eingetreten, während ich im Fall 2 (Kind H.) eher für eine Verklebung des Septum trunci mit der hinteren Wand der zu eng angelegten Aorta eintreten möchte. Zu dieser Ansicht veranlaßt mich die verhältnismäßig dicke Wand zwischen Aortenstumpf und linkem Ventrikel. Doch dürfte hier kaum ein Unterschied mehr zu machen sein.

Wenn schließlich das etwas blasse Epithel des linken Ventrikels für eine abgelaufene Endocarditis sprechen sollte, so ließe sich diese ganz gut — wie auch Vierordt meint — als nach schon eingetretener Atresie auffassen. Der linke Ventrikel hätte an der Herzaktion gar keinen Anteil mehr gehabt und so den willkommensten Boden für eine Endocarditis abgegeben.

Irgend welche ätiologische Momente, wie etwa Heredität, Lues der Eltern, Infektion der Mutter während der Gravidität lassen sich aus der Anamnese nicht nachweisen.

Wie für so manches andere sucht man auch für diese Mißbildungen die Drüsen mit innerer Sekretion verantwortlich zu machen. So weist Hochsinger auf gleichzeitig auftretende Vergrößerung der Thyreoidea hin. Davon ist in meinen Fällen nichts bemerkt. Im Gegenteil wird im ersten Fall die Thyreoidea sogar als klein, mäßig blutreich bezeichnet. Höchstens ist bei den Nebennieren zu bemerken, daß in beiden Fällen das Mark schmal und die Rinde auffallend breit war.

Endlich möchte ich noch anfügen, daß differentialdiagnostisch bei Transposition der grossen Gefäße leicht eine Pulmonalatresie anstatt einer Aortenatresie diagnostiziert wird. Als Merk- und Unterscheidungsmittel dient hier der Abgang der Coronararterien. v. Buhl verlangte schon, daß in solchen Fällen genau auf die Coronararterien zu achten sei. Pietsch dehnt diese Forderung auf beide Coronararterien aus. Beide sollen aus dem atretischen Gefäß entspringen; andernfalls könne man nicht mit Bestimmtheit von einer Aortenatresie reden. Er ist der vielleicht berechtigten Ansicht, daß durch falsche Trennung des Truncus communis aus jedem der großen Gefäße eine Coronararterie kommen könne. Als Beweis führt er einen von Hochsinger veröffentlichten Fall an, den dieser in Schloßmanns Handbuch der Kinderkrankheiten, Bd. III. S. 512 abbildet: „5 wöchentliches Kind mit angeborener Transposition der großen Gefäße, Ektasie der Lungenarterie, Hypoplasie der Aorta. Die rechte Coronaria enspringt hier aus einem Sinus Valsalvae der (aus dem rechten Ventrikel kommenden) Aorta, die linke aber aus einem Sinus valsalvae der weiten Pulmonalis, die aus dem linken Ventrikel entspringt". Früher sind Aortenatresien, wie weiter unten noch zu zeigen sein wird, öfters fälschlich als Persistenz des Truncus communis mit hoch, vom Arcus, entspringenden Coronararterien gedeutet worden. Daß es

sich in unseren beiden Fällen wirklich um eine Atresie der Aorta handelt, liegt wohl klar zu Tage.

Im Anschluß an diese beiden Fälle von Atresie der Aorta möchte ich eine Uebersicht über die bisher in der Literatur bekannten ähnlichen Fälle geben, und, soweit mir diese Eälle zugänglich gewesen sind, eine kurze Beschreibung folgen lassen. So selten an sich die Fälle auch sein mögen, so ist es mir doch gelungen, 53 Fälle zusammenzustellen, bei denen es sich sicher um eine angeborene Atresie des Aortenostiums handelt. Einige weitere Fälle sind beschrieben, doch läßt sich die sichere Diagnose Aortenatresie aus der Beschreibung nicht stellen, da keine Angaben über den Abgang der Coronararterien gemacht sind.

C. Herxheimer hat in allerneuster Zeit eine ziemlich genaue Zusammenstellung dieser Fälle gegeben. Doch kann ich mich nicht so ganz mit der Art seiner Einteilung einverstanden erklären, und ich ziehe es vor, soweit sich das aus der Literatur irgendwie beurteilen läßt, an der von mir oben angegebenen Einteilung festzuhalten. Zunächst werde ich die rein entwicklungsgeschichtlich ent standenen Atresien anführen.

Characterisiert sind diese Fälle nach Vierordt durch ein vollständiges Fehlen oder doch mindestens starkes Zurücktreten von endocarditischen Erscheinungen (denn es schließt ja garnicht aus, daß an einem atretischen Ostium bezw. an dem zugehörigen linken Ventrikel späterhin noch Endocarditis auftritt), häufig combiniert mit offenem Septum ventriculorum. Oft bestehen in derartigen Fällen auch noch andere Mißbildungen. Vierordt zählt etwa 10 Fälle auf, die nach seiner Ansicht hierher gehören. Es sind dies die Fälle von Farre, Forster, Clar, Heath-Power, v. Rokitansky, Klipstein II, Térémin (83. Beobachtung), Jost und Kaiser. Vielleicht auf Jost's Vorschlag auch den Fall von v. Bardeleben. Herxheimer fügt noch hinzu die Fälle von Dévillier, Martens, Förster, Meyer, Preiß, Burnay, Ziegenspeck, Cameron und Clark-Owen, desgleichen den Fall von Pulstinger.

1. Fall Farre (zitiert nach Peacock). Die Sektion zeigte ein Herz eines schon bei der Geburt cyanotischen Kindes, das 79 Stunden post partum starb. Das Herz bestand aus einem Vorhof, einem Ventrikel und einer Arterie. Die Venae cavae münden in den Vorhof, die Pulmonalvenen: „into the appendix", der genauer von der Haupthöhle getrennt ist als gewöhnlich. Da nur ein Ventrikel-Ostium vorhanden war, so hat der Autor sich hier wohl verleiten lassen, den linken Vorhof als eine Appendix des rechten anzusehen. Jedenfalls war wohl auch das Septum gering ausgebildet oder das Foramen ovale sehr groß. „Aus dem einzigen Ventrikel entsprang nur ein Gefäß, das zuerst die beiden Pumonalarterien, dann das gewöhnliche Arteriensystem abgab, zugleich mit einem Gefäß, das zum Herzen geht und die Coronararterien bildet." Wir erkennen in diesem Cefäß deutlich die stark stenosierte Aorta ascendens, während sie Peacock für eine hoch entspringende Coronaria communis hält. Rauchfuß rechnet ebenfalls diesen Fall zu den rein entwicklungsgeschichtlich entstandenen Fällen von Aortenatresie und nimmt an, daß nur ein Ventrikel vorhanden gewesen wäre, das Septum aber vollständig gefehlt hätte. Ebenso gut kann aber auch der rudimentäre linke Ventrikel vom Autor übersehen worden sein. Die „Appendix" müssen wir wohl als linken Vorhof ansehen. Das Foramen ovale ist weit klaffend.

2. Fall Forster (zit. nach Peacock). „Es war ein einziger Vorhof vorhanden, der zugleich die beiden Cavae und 2 Pulmonalvenen aufnahm; vom Vorhof in den einzigen Ventrikel nur ein Zugang, aus dem Ventrikel nur ein Gefäß. Dieses gab 2 Pulmonalarterien ab. Die Coronararterien waren hergeleitet aus einem Stamm, der anscheinend aus der Concavität des Aortenbogens stammte. Das Kind war schon bei der Geburt kränklich, schlecht entwickelt, verweigerte die Brust. Einzelne dyspnoische Anfälle. Es starb in einem solchen Anfall 78 Stunden p. p." Dieser Fall entspricht vollkommen dem vorigen.

3. Fall. Clar. Wir finden folgendes Referat in Schmidts Jhrb. 96, 1857, S. 299: „Mädchen, Exitus intra Partum, Schistocephalus; an beiden Händen je nur vier normale Finger; an der rechten Hand noch ein rückwärts stehendes Daumenrudiment. Sektionsbefund: Im normal großen Herzen fehlte die Vorhof- und Kammerscheidewand. Die Oeffnung zwischen dieser einzigen Kammer und Vorkammer war mit einer großen, mehrzipfligen Atrioventricularklappe versehen. Aus der Herzkammer trat an der im Normalzustand für die Pulmonalis bestimmten Austrittsstelle nach vorn und oben ein weiter Arterienstamm hervor, bildete einen großen Bogen nach oben und links und in der Richtung nach der Wirbelsäule, lief von dieser dann nach unten und gab analog einer normalen Aorta rechts am Bogen eine gemeinschaftliche Anonyma für alle Kopf- und beide Schlüsselbeinarterien, gleichzeitig aber auch an der größten Concavität dieses Bogens zwei große nach den Lungen gehende Gefäße ab. Unmittelbar wo diese gewissermaßen als Aorta fungierende Arteria pulmonalis aus dem Herzen entsprang, spannte sich ein zwirnfadendünnes 3½ cm langes, nach dem Herzen sich verengendes und verdünnendes Arterienrudiment zwischen dem Herzen und jener Anonyma communis so aus, daß es gegenüber der Ursprungsstelle der Carotis sinistra mit einer für eine Borste durchgängigen Oeffnung ebenfalls in diese Anonyma einmündete, während sein entgegengesetztes Ende blind im Endocard endigte. In dem Vorhof mündeten beide Hohladern und zwei zarte dünne Lungenvenen. Die Arteriae coronariae cordis waren normal.“ Hätte der Autor angegeben, ob die Coronararterien aus dem zwirnsfadendünnen Gefäß kamen, so hätte Kußmaul wohl kaum diesen Fall für eine Atresie der Pulmonalis halten können. Die Anonyma communis des Verfassers ist natürlich der vom Ductus Botalli nach rechts laufende Teil des Arcus aortae. Das zwirnfadendünne Gefäß ist sicherlich die Aorta ascendens, atretisch am Ostium und stenosiert bis zum Arcus. Auch diesem Fall sieht man die entwicklungsgeschichtliche Mißbildung

an. Ein Septum ventriculorum ist nicht vorhanden und scheinbar fehlt es auch im Vorhof (oder das Foramen ovale ist sehr weit offen).

4. Fall. Power-Heath. Peacock berichtet darüber: „24 Stunden altes Kind mit angeborener Encephalocele. Herzbefund: Aus dem Herzen und zwar aus dem rechten Ventrikel entspringt das einzigste Gefäß, es gibt zunächst 2 Pulmonalarterien ab, dann am Arcus die üblichen Gefäße, die die Aorta hier abgibt. Die beiden Vorhöfe sind getrennt, aber das Foramen ovale ist nicht völlig geschlossen. In den linken Vorhof münden die Pulmonalvenen. Er führt dann in einen engen Hohlraum entsprechend dem linken Ventrikel; aus diesem Hohlraum entspringt aber kein Gefäß. Es besteht eine Verbindung durch einen kleinen Defekt im Septum ventriculorum mit dem rechten Ventrikel. An der Herzbasis fand sich ein dünnes Gefäß, das sich rechtwinklig teilte und augenscheinlich die Coronararterie war. Diese muß ihren Ursprung entweder von dem gemeinschaftlichen Hauptstamm, aber höher als gewöhnlich, nehmen oder aus einem seiner Aeste.“ Peacock ist der Meinung: „daß auch hier die Teilung des Truncus arteriosus communis in Pulmonalis und Aorta ausgeblieben ist.“ Das dünne Gefäß ist wiederum die Aorta ascendens, die die Coronararterien abgibt und dann im Herzmuskel blind endigt. Dieser Fall — es ist wohl zweifellos eine Aortenatresie — würde der Ansicht von Rauchfuß entsprechen, daß das Septum trunci zuweit nach hinten gelagert, das Aortenostium geschlossen sei mit dem Zipfel des Truncusseptum, der an der Bildung des Septum ventriculorum teilnehmen sollte. So entstand die Lücke im Septum.

5. Fall. v. Rokitansky. Das Herz eines 12 Tage alten, wohl genährten, angeblich nicht cyanotischen Mädchens. Befund: Lungenarterie 9 mm Durchmesser, dahinter die 2 mm im Durchmesser haltende Aorta ascendens, deren Ostium vollständig geschlossen ist. Das Septum ventriculorum fehlt bis auf einen Fleischbalken an der Spitze, der von der vorderen zur hinteren Wand

geht; auf diesem sitzen hintereinander zwei zarte Papillarmuskeln. Der rechte Vorhof ist weit, der linke klein. Ostium venosum dextrum „ansehnlich", das linke dagegen geschlossen. Die Vorhöfe „sind durch ein Septum gesondert, das von oben herabsteigend nach links abweicht und hier nächst des linken (inneren) Zipfels der venösen Klappe mit dem venösen Fasering verwachsen ist, so, daß es kein Ostium venosum sinistrum gibt." Foramen ovale weit offen, die Valvula nach links gedrängt. Die Aorta gibt zwei Coronararterien ab, steigt senkrecht in die Höhe und geht in ein Bogenstück von 4 — 5 mm Durchmesser über, von dem ein Truncus anonymus, eine linke Carotis und Subclavia abgehen, worauf es sich zur Aorta descendens fortsetzt. Die Lungenarterie setzt sich nach Abgabe von 2 Pulmonalarterien in einen geschrumpften, jedoch permeablen Ductus arteriosus fort. „Trachea gibt 6 mm über dem normalen rechten Bronchus einen accessorischen in den rechten Oberlappen ab." —

Dazu bemerkt Rokitansky selbst: „Es sind hier also die untereinander verwachsenen Atrioventricularlippen links mit der Herzwand verschmolzen und so ist das linke Ostium venosum samt seinen Klappen nicht zustande gekommen. Aus den untereinander verwachsenen Lippen bildete sich ein Commissurenstrang, der an das rechte Ostium venosum angrenzte. Das Septum atriorum nahm bei seinem Wachstum von oben her die Richtung nach dem links angewachsenen Commissurenstrang und verwuchs mit demselben, ein kleines Atrium sinistrum herstellend." Die entwicklungsgeschichtliche Genese auch dieses Falles dürfte wohl feststehen.

6. Fall. Klipstein. (II) Klipstein veröffentlicht 2 Fälle von Mißmildungen, die seiner Ansicht nach beide eine Aortenatresie darstellen. Bei dem ersten Fall ist die Diagnose „Aortenatresie" mit Sicherheit nicht zu stellen, da Angaben über den Abgang der Coronararterien fehlen.

Dagegen handelt es sich im 2. Fall zweifellos um eine Aortenatresie.

Ein Knabe, eine Frühgeburt im 9. Monat, starb nach 1½ Tagen plötzlich. Die Sektion ergab: Rechter Ventrikel stark ausgedehnt; Foramen ovale offen. Der linke Ventrikel zeigte nur eine kirschkerngroße Höhle, die Mitralis war nicht ausgebildet. Das Ostium aorticum fehlte vollständig. An der Stelle der Aortenklappen schließt der Ventrikel ab. Ein Klappenapparat ist nicht vorhanden. Der Ductus Botalli ist weit offen. „Beim Aufschneiden der Aorta findet man auch die Klappen des Ostium aorticum. Die Noduli Arantii bilden einen festen hirsekorngroßen roten Körper. Unterhalb der Klappen ist das Ostium verschlossen. Von der Aorta gehen die offenen Coronararterien ab. Pulmonalis sehr weit, ungewöhnlich stark entwickeltes Rohr.“ Es finden sich keine deutlichen Zeichen einer Endomyocarditis. Klipstein meint, es sei wohl begreiflich, wenn eine sekundäre Endocarditis, die schon ursprünglich zu eng angelegte und am Ostium stenosierte Aorta vollkommen atretisch gemacht hätte. Andererseits könne, begründet durch die Ansicht Bassiens (Path. anat. Mitteilungen aus dem Budapester Armen-Kinder-Spital, Jahrb. f. Kinderheilk. 1879, Bd. 14) „aus einfacher Neubildung zunächst embryonalen Gewebes Stenose und Atresie hervorgegangen sein.“ Sollte hier nicht vielleicht eine Verklebung des Truncusseptums die Mündung geschlossen haben?

7. Fall. 93. Beobachtung Thérémin's. Thérémin gibt über diesen Fall folgendes an: es handelt sich um ein 22 Tage altes Mädchen. 14 Tage vor seinem Tode wurde es im Krankenhause eingeliefert. Man fand Cyanose der Haut und der sichtbaren Schleimhäute. Die Atmung war ruhig. Spitzenstoß deutlich auf der Mamillarlinie im 4. Intercostalraum. Nach rechts überschreitet das Herz nicht den rechten Rand des Sternum. Herztöne normal, kein Husten, aber ausgebreitetes, pfeifendes Röcheln. Am Tage vor seinem Tode war das Kind sehr cyanotisch, kalt (35,8°) und starb dann nachts. Sektion: rechter Ventrikel bedeutend hypertrophisch, weniger hypertrophisch das

rechte Atrium. Ostium venosum dextrum weit, Conus pulmonalis erweitert, hypertrophische Wände, desgleichen Pulmonalis. Ductus Botalli offen. Linkes Atrium sehr klein, nimmt drei Lungenvenen auf. Die linke Lunge gibt noch eine kleine accessorische Vene ab, die sich in die dritte Vene ergießt. Ostium venosum sinistrum vollständig geschlossen. Der linke Ventrikel ist nur ein spaltförmiger Hohlraum, ein wenig Blut enthaltend, aber es ist ausgeschlossen, mit einer Sonde in die Aorta zu gelangen. Der Hohlraum ist 5 mm lang und 2—3 mm breit. Die nach dem linken Ventrikel geschlossene Aorta ist 2 mm breit im Durchmesser, steigt hinter der Pulmonalis in die Höhe zum Aortenbogen. Auch von der Aorta aus ist es unmöglich, in den linken Ventrikel zu gelangen. Die Coronararterien kommen aus dem Blindsack der Aorta. Soweit Thérémin. Er bemerkt nichts von endocarditischen Zeichen. Bemerkenswert ist, daß im linken Ventrikel, trotzdem er von allen Seiten geschlossen war, sich Blut befand. Was die Atresie der Aorta angeht, so handelt es sich, da gar keine Anzeichen einer Endocarditis vorhanden sind, wohl sicher um eine reine Entwicklungsstörung. Die Endothelkissen in der eng angelegten Aorta sind entweder verwachsen oder das Septum trunci hat den Verschluß herbeigeführt.

8. Fall. Jost I. Es handelt sich um ein Mädchen, das 12 Stunden p. p. starb. Die Sektion ergab: „Linksseitiger Lippendefekt, harter Gaumen bis hinten hin gespalten, an der Ulnarseite der rechten Hand ein wohl ausgebildeter mit Nagel versehener 6. Finger. An beiden Füßen Verwachsungen der 2. und 3. Zehen bis zur Endphanlage. Linksseitiger angeborener Verschluß des Ureters in Form einer Blase am Blasenende.

Herz: Vorhofseptum nach links gedrängt, ragt fast halbkugelig nach dem linken Vorhof vor. Valvula siebartig durchlöchert, außerdem vorn eine erbsengroße Lücke, die nicht vom Septum bedeckt ist. Ostium venosum dextrum zeigt nichts besonderes. Rechter Ventrikel sehr

stark erweitert und hypertrophiert. Die Pulmonalis ist über den Klappen 30 mm weit, der Ductus Botalli offen, gering gefältelt. Die Aorta ascendens, an der rechten Seite der Pulmonalis sichtbar, mißt 2 mm im Durchmesser und ist 15 mm lang. Sie gibt die beiden Coronararterien ab und endet nach dem Ventrikel zu blind. Aufwärts mündet sie in den Aortenbogen ein, der dann normale Weite aufweist, gebildet von dem gegenüber der Subclavia sinistra einmündenden Ductus Botalli. Gefäßabgang normal. Der linke Vorhof ist in seiner Größe reduziert. Das Ostium venosum sinistrum fehlt vollkommen. Der Vorhof endet hier blind in Form einer ganz seichten, trichterförmigen Vertiefung. Linker Ventrikel findet sich als ringsgeschlossene Höhle in der linken Wand des Herzens, 2 mm breit, 14 mm lang. Das Ventrikelseptum ist nicht perforiert. Die Höhle findet sich angefüllt mit geronnenem Blut, obwohl sie weder mit Aorta, dem linken Vorhof, oder rechten Ventrikel kommuniziert.“ Dieses Herz entspricht also vollkommen dem vorigen, bei dem sich auch in dem rings abgeschlossenen Ventrikel Blut vorfand. Jost ist der Meinung, daß in seinem Falle „trotz vollständigen Fehlens einer Aortenwurzel eine sehr feine Oeffnung zwischen linkem Ventrikel und Aorta bestanden haben muß, durch die das Blut rückläufig aus Aorta in den Ventrikel gelangte.“ Nach seiner Ansicht ist die Annahme, daß das Blut in dem abgeschlossenen Ventrikel sich aus dem Endothel gebildet hat, zu wenig gestützt und weist sie daher zurück. Auch hält er eine sekundäre Verschließung der Aorta durch Endocarditis wegen mangelnder Anzeichen für ausgeschlossen. Genese also: entwicklungsgeschichtlich, vielleicht aber ebenso wie der vorige Fall nur eine Stenose höchsten Grade des Aortenostiums.

9. Fall. Kaiser. Ein Knabe, kräftig entwickelt, am 4. Tage Exitus, ohne Zeichen von Cyanose. Die Sektion ergab: Linke Lunge dreilappig. Herz: Gewicht 23,5 gr. Rechter Ventrikel bedeutend dilatiert, nicht hypertrophisch. Am Schließungsrand der Tricuspidat-

klappen eine Anzahl kleiner gallertartiger Knötchen. Linker Ventrikel fast vollkommen obliteriert, Größe etwa einer Erbse. Es zeigt sich nichts von der Anlage eines arteriellen Ostiums. Endocard verdickt und schwielig verändert. Mitralis nur ganz rudimentär, Stenose derselben. Formen ovale offen. Linker Vorhof rudimentär. Fast vollständige Stenose der Aorta ascendens bis zum Ductus Botalli, der weit offen ist. Fettige Degeneration der Muskulatur des rechten Ventrikels.

Kaiser erklärt die Mißbildung entstanden durch fötale Endocarditis im 3. Fötalmonat, im Anschluß an Rauchfuß. Bei der vollständigen Stenose der Aorta ascendens möchte ich den Fall für eine falsche Septumanlage des Truncus mit sekundär das Ostium der Aorta verschließender Endocarditis halten. Was Vierordt und ebenso Herxheimer bewogen hat, diesen Fall als rein entwicklungsgeschichtlich entstanden aufzufassen, ist mir nicht recht erklärlich, zumal bei den sehr ausgesprochenen Zeichen von Endocarditis des linken Ventrikels.

10. Fall. Apert. Referat aus Schmidt's Jahrbücher Bd. 258 S. 258, 1898 (Bull. de la Soc. anat. 5. S. IX. 17 p. 681, 1895). Es handelt sich um einen 4 Monate alten Knaben. Ursache der Atresie: „wahrscheinlich fötale Endocarditis, von der Spuren noch am Tricuspidalostium sichtbar sind. Das linke Herz ist stark atrophisch, der Lungen- wie der Körperkreislauf wird von der Pulmonalarterie versorgt, die durch den offenen Duktus ateriosus ihren Weg zu den Arterien der oberen Körperhälfte nimmt und ebenso zur absteigenden Aorta. Eine sehr kleine Arterie geht vom vorderen Truncus anonymus ab und begibt sich rückläufig zum Herzen, diesem die Kranzarterien liefernd."

Entgegen der Ansicht des Verfassers möchte ich auch diesen Fall für entwicklungsgeschichtlich entstanden erklären. Die ganz unbedeutenden Anzeichen einer fötalen Endocarditis haben wohl kaum einen Verschluß der Aorta herbeigeführt.

11. Fall. Dévilliers. Herxheimer führt diesen Fall als auf entwicklungsgeschichtlicher Basis entstanden auf. Mir war er leider nicht zugänglich.

Ebenso die Fälle von 12. Meyer: New-York med. Record 1883 Vol. XXIII.

13. Cameron: Journal of Anat. and Phys. Vol. V. 1871, p. 339.

14. Burney: Tr. Path. Soc. Vol. XXVII, p. 138, 1876. Ferner führt er an:

15. Fall. Clark (Owen). Referat nach Peacock: Der Fall kam in der Praxis von Clark vor, wurde seziert und beschrieben von Owen: Herz besteht aus 3 Höhlen: 2 Vorhöfen mit abgetrennten Herzohren und einem Ventrikel. Die linke Vorhofkammereröffnung ist obliteriert, sodaß der linke Vorhof auf dem Weg durch das Foramen ovale und rechtem Vorhof mit dem gemeinsamen Ventrikel kommuniziert. Aus dem Ventrikel entspringt das einzige Gefäß („the ventricle gave origin to a single artery"), gab ab die beiden Pulmonalarterien und die Coronararterien aus einem gemeinsamen Stamm aus der Inomminata kommend. Das Kind, das diese Mißbildung zeigte, war schwach und cyanotisch schon bei der Geburt. Dann bekam es allmählich natürliche Farbe, wurde aber von neuem cyanotisch unds tarb am dritten Tag unter Krämpfen. Pietsch berichtet darüber noch aus einem Referat von Baumgarth: „Eine kleine Grube an der Basis des linken Vorhofs führt in die Substanz der dicken Wände des einzigen Ventrikels, aber nicht in dessen Höhle." Es handelt sich hier wohl um den stark hypoplastischen linken Ventrikel. Ferner mit Bezug auf den dünnen arteriellen Ast, der nach dem Herzen zieht, offenbar um das Rudiment der von der Basis aufsteigenden Aorta, die die Coronararterien abgibt. Also eine reine Aortenatresie.

16. Fall Förster: Herz eines 9 Tage alten Kindes. Atresie des Ostiums Aorta. Anfang der Aorta ascendens vollständig obliteriert, sodaß es unmöglich ist, selbst mit der feinsten Sonde durchzudringen. Die Höhle des linken

Ventrikels ist so klein, daß sie kaum eine mäßige Erbse aufnehmen kann, gegen die Aorta ganz verschlossen, vom Vorhof durch eine wohl gebildete, aber ausserordentlich kleine Mitralis getrennt. Foramen ovale offen, Septum ventriculorum geschlossen. Rechter Ventrikel dilatiert, der Conus arteriosus abnorm weit. Ductus Botalli offen, stellt den Verbindungsstamm zwischen Aorta und Pulmonalis dar.

Der Fall ist augenscheinlich auch durch Verklebung des Septum und der Endothelkissen entstanden.

17. Fall Ziegenspeck. Die Sektion eines 5 Tage alten Knaben ergab folgendes: rechter Ventrikel auffallend hypertrophisch, dilatiert. Rechter Vorhof beträchtlich dilatiert, linker haselnußgroß. Linker Ventrikel kommuniziert durch eine für einen kleinen Finger durchgängige Oeffnung mit dem rechten Ventrikel. Der linke Ventrikel ist sehr eng, dünn. Ductus Botalli in Verbindung mit Aorta descendens. Aorta ascendens fehlt, an deren Stelle ein dünner bindegewebiger Strang.

Ziegenspeck bemerkt noch: Das Foramen ovale zeigt am vorderen Ende des Velum eine spaltförmige Oeffnung. Ostium venosum sinistrum vollkommen atretisch, dextrum o. B. „Pulmonalis ist im ganzen Verlauf aneurysmatisch ausgedehnt. Wandung verstärkt durch trabekelartige Muskelvorsprünge.“ Rechts neben der Pulmonalis fand sich ein bindegewebig organisierter Thrombus. Verfolgend nach dem Herzen fand Ziegenspeck die im Herzmuskel „blind endigende, für eine dünne Sonde durchgängige Aorta ascendens.“ Zu ihr war vom linken Ventrikel kein Zugang vorhanden.

Ziegenspeck erklärt die Atresie entstanden durch endzündliche Prozesse am Ostium venosum sinistrum, eines Teils zu Stenose und Verschluß derselben (Aorta) führend, anderseits zur Bildung von Thromben, zu einer Zeit, wo das Septum ventriculorum noch nicht geschlossen war.

Leider hat Ziegenspeck keine Angaben über den

Abgang der Coronararterien gemacht und so rechnet Vierordt den Fall unter Truncuspersistenz, gibt aber zu, „daß er mit einem gewissen Recht bei der Aortenatresie seinen Platz finden könnte.“ Jedenfalls ist der Fall sehr interessant. Sind beide Coronariae aus dem als Aorta ascendens angesprochenen Stumpf gekommen, dann muß unbedingt neben dem Thrombus eine Passage für das Blut bestanden haben, sonst wäre ja das Herz ohne Blutversorgung gewesen. Es dürfte sich wohl im Sinne Rauchfuß um einen vollständigen Aortenverschluß mit Defekt im Septum ventriculorum handeln.

18. Fall. Martens (II). Von den beiden Fällen, die Martens veröffentlicht, kommt als Atresie des Ostiums nur der zweite Fall in Betracht.

Ein Knabe von 3 Wochen erkrankte plötzlich mit heftiger Dyspnoe, die in wenigen Minuten zum Erstickungstode führte. 14 Tage p. p. war schwerer Ikterus aufgetreten, aber nie Atembeschwerden, Cyanose erst wenige Minuten a. m. Sektion: rechter Ventrikel stark dilatiert und hypertrophisch. Pulmonalis weit (29 mm über den Klappen). Foramen ovale weit durchgängig. Umfang des Mitralostiums etwa 22 mm. Linker Ventrikel spaltförmig, 11,5 : 9 mm. Das Myocard ist hier bis zu 10 mm dick. Ductus Botalli weit. Das Septum ventriculorum ist intakt. Der Verschluß des Aortenostiums wird gebildet durch eine kaum 0,5 mm dicke glatte Membran, die in gleicher Weise von der Intima des linken Ventrikels und der Intima der Aorta gebildet wird. Die Membran zeigt in der Mitte eine dünne Stelle etwa von der Dicke des gewöhnlichen Schreibpapieres. Von Klappenbildung ist kaum eine Andeutung vorhanden.“ Coronararterien oberhalb des Stumpfes. Martens glaubt annehmen zu dürfen, daß der Fall auf entwicklungsgeschichtlicher Mißbildung beruht. Ueber irgendwelche endocarditische Erscheinungen wird nichts berichtet.

19. Fall Preiß (17. Fall). Herz eines 26 Stunden p. p. gestorbenen Knabens. Rechter Ventrikel unbedeutend

erweitert. Wand kaum dicker als normal. Das Kammerseptum biegt nach unten links um, der Ventrikel zeigt eine Ausbuchtung unterhalb des linken Ventrikels, der rechte bildet allein die Spitze. Linker Ventrikel: Muskulatur 7 mm. Höhle etwas größer als eine Erbse. „Endocard nur unterhalb des Aortenostimus ganz unbedeutend verdickt." Nach aufwärts zu gegen die Aorta endet der Kammerraum mit einem konischen Blindsack. Das linke venöse Ostium ist der Kleinheit der Kammer angemessen; Die Zipfel der Bicuspidalis sind im Vergleich zur Tricuspidalis mäßig verdickt. Rechter Vorhof bedeutend erweitert, linker eng. Velum des Foramen ovale nach rechts ausgebuchtet. Formanen ovale offen, Pulmonalis weit, Ductus Botalli offen. Aorta ascendens, kaum 3 mm im Durchmesser, gibt beide Coronarien ab, endet 2—3 mm unterhalb davon blind. Keine Klappenrudimente. Als Ursache gibt er an: „eine Endocarditis minderen Grades hat ein bereits stenosiertes Ostium verschlossen." Ich würde also den Fall unter die 3. Rubrik, und nicht als reinentwicklungsgeschichtlich entstanden rechnen.

Diesen Fällen füge ich noch zu:

20. Fall Werner (Fall 7) $3^1/_2$ Tage altes Mädchen. Rechter Ventrikel stark dilatiert, hypertrophische Wand, bis 4 mm. Ostium venosum dextrum o. B. Conus pulmonalis normal. Pulmonalis über den Klappen 2,4 cm Umfang. Ductus Botalli offen, 9 mm. Arcus aortae: normaler Gefäßabgang. Centralwärts der Arteria anonyma ist die Aorta stenosiert auf 6 mm Umfang. „An Stelle der Aortenklappen vollständige Atresie, gerade über der atresierten Stelle gehen die beiden Coronariae ab. Linker Ventrikel spaltförmiges Lumen von 5 mm im Durchmesser, Wand 9 mm dick. Eine Mitralklappe en miniature mit zwei Segeln ist deutlich erkennbar. Zwischen medialem Mitralsegel und Scheidewand ein etwa 3 mm tiefer Blindsack in der Richtung der Aorta. Linkes Atrium weit. Foramen ovale 3 : 2,5 mm weite Oeffnung. Rechtes Atrium weit. Nirgends entzündliche Erscheinungen." Mithin wird

wohl die Genese entwicklungsgeschichtlicher Art ihre Berechtigung haben.

21. Fall Blake. Herz eines am 5. Tage verstorbenen Knaben. Der linke Ventrikel konnte nur 3—4 Tropfen Blut fassen, der linke Vorhof war eben weit genug, um als Kanal zwischen Lungenvenen und Foramen zu dienen. Die Aorta ascendens faßte nur 1 mm im Durchmesser. Aus dem rechten mächtigen Ventrikel entsprang ein weites Gefäß, die Arteria pulmonalis, die sich nach Abgabe der Arterien zur rechten und linken Lunge durch einen weiten Ductus arteriosus direkt in die Aorta descendens fortsetzte. Nach oben zu ging aus ihr ein weiter Gefäßbogen hervor, aus dem die linke Subclavia und Carotis communis sowie die Anonyma entsprangen. Weiterhin ging dieser Bogen über mit einer plötzlichen Verengerung in die vorher erwähnte ganz dünne Aorta ascendens, aus der noch die Coronararterien entsprangen. Das Lumen des linken Ventrikels jedoch war gegen die Aorta hin durch eine dünne bindegewebige Membran verschlossen. Das Foramen ovale war erhalten, zeigte aber eine wesentliche Abweichung von dem normalen Verhalten, indem es den Durchtritt von Flüssigkeit nur aus dem linken Vorhof in den rechten gestattete, nicht umgekehrt. Nach dem Verfasser ist diese falsche Entwicklung der Verschlußklappe möglicherweise die Ursache der Obliteration des Aortenostiums. Man kann annehmen, daß im früheren Fötalleben die geringe Menge Blutes, die aus den Lungen in das Herz zurückkommt, aus dem linken Atrium in der Richtung des geringsten Drucks in den rechten Vorhof herübergetrieben wird, sodaß der linke Ventrikel kein Blut fortzubewegen brauchte. Durch den arteriellen Druck, der vom rechten Ventrikel aus durch den Ductus arteriosus sich fortsetzt, müssen die Aortenklappen gleichzeitig dauernd geschlossen bleiben, sodaß sie sehr leicht mit einander verwachsen können.“ Diese Erklärung scheint mir etwas weit hergeholt. Ob es sich hier nicht auch um eine von vornherein geschlossene Aorta handelt?

22. Fall Pietsch I. 4 Tage alter Knabe. Vom 2. Tag nach der Geburt an blaue Verfärbung der Extremitäten und Kurzatmigkeit. Neigung zu Kollapstemperaturen. Lungen frei.

Section: 51 cm großes Kind. Zeichen der Reife vorhanden. Gesicht blaurot. Herz: rechter Vorhof dilatiert und hypertrophisch. Venenmündung o. B. Foramen ovale zeigt weite Oeffnung. Linker Vorhof klein. An der Basis des Vorhofs nur eine kleine trichterförmige Vertiefung, kein deutliches Rudiment der Mitralis. Von einem linken Ventrikel ist nichts, auch mikroskopisch nicht, zu finden. Aus dem großen rechten Ventrikel, der mit dem Vorhof durch einen mit 3 Klappen versehenen Ostium in Verbindung steht, entspringt ein Gefäßstamm, der keine Coronararterienöffnungen aufweist. Von diesem Stamm, der der Pulmonalis entspricht, gehen die Pulmonalarterien ab. Der Ductus Botalli bildet den Arcus aortae. „Diesem Bogen sitzt oben eine unregelmäßige Ausbuchtung an, von der mehrere Gefäße abgehen." Sonst Gefäßabgang und Aorta descendens o. B. Direkt hinter dem Hauptstamm die für eine feine Sonde durchgängige Aorta ascendens, die am Herzen blind endigt, ohne Andeutung eines Ostiums oder von Klappen. 3 mm oberhalb ihrer blindsackförmigen Endigung gibt sie die beiden Coronararterien ab. Von Zeichen einer abgelaufenen Endocarditis ist nichts bemerkt.

23. Fall Pietsch II. Mädchen 51 Stunden p. p. Exitus. Herz: es liegt scheinbar nur ein Ventrikel vor. Er ist stark dilatiert, Wandstärke zwischen 5—9 mm. Aus dem weiten Conus ein starkes Gefäß abgehend, das keine Oeffnungen für Coronararterien zeigt. Rechter Vorhof sehr weit, mit dem viel kleineren linken Vorhof durch ein offenes Foramen ovale in Verbindung. Vom rechten Vorhof in den Ventrikel ein weites venöses Ostium. Klappen dreizipflig, o. B. Im linken Vorhof dicht neben dem Septum eine kleine trichterförmige eingesenkte Partie, die in ihrer ganzen Gestalt einer rudimentären verwachsenen Mitralis ähnelt. „Schneidet man unterhalb des linken

Vorhofs die Ventrikelmuskulatur ein, so findet sich ein spaltförmiger Hohlraum mit kleinen Blutpigmentpartikelchen im Innern.“ Richtiges Endocard ließ sich in diesem Hohlraum nicht nachweisen, aber trotzdem glaubt Pietsch den linken Ventrikel vor sich zu haben. Das weite Gefäß, die Pulmonalis, bildet durch den Ductus Botalli, den Aortenbogen mit seinen normal abgehenden Gefäßen. Es entspringt dicht unterhalb der Anonyma ein feines Gefäß von der Stärke einer dünnen Sonde, geht zum Herzen hin, endet hier in Form eines Blindsackes, nachdem es vorher die Coronararterien abgegeben hat. Also Aorta ascendens. Mit dem angeblichen linken Ventrikel steht sie nicht in Verbindung. Hierzu bemerkt Pietsch: „Im ersten Fall ist nur ein Ventrikel nachweisbar; es mag von vornherein nur einer angelegt gewesen, oder aber der linke ganz früh vollständig obliteriert sein.“ Als Entstehungsursache der Atresie der Aorta hält er die falsche Anlage des Septum trunci für am wahrscheinlichsten. Auch für Fall 2 nimmt er die gleiche Erklärung an.

24. Fall Pulstinger. Herxheimer rechnet diesen Fall unter die entwicklungsgeschichtlich entstandenen Fälle von Aortenatresie, während der Autor selbst mehr der Ansicht ist, daß es sich um eine durch Entzündung entstandene Atresie des Aortenostiums handelt. Pietsch ist der sehr berechtigten Meinung, daß es sich hier garnicht um eine Atresie der Aorta, sondern um die der Pulmonalis bei transponierten Gefäßen handelt. Ich schließe mich dem vollkommen an.

Der Darstellung Pulstingers entnehmen wir folgendes: Kind geb. am 4. Sept. 04, gest. 5. Oktober 04. Schon bei der Geburt blau, asphyktisch. 3 Wochen alt, fing es an zu husten, dann plötzlich Kollaps, Exitus. Section: Foramen ovale weit offen. Rechtes Atrium o. B. „Unterhalb des Ansatzes der Pulmonalklappen (er nennt das große Gefäß Pumonalis) findet sich eine für einen dicken Bleistift durchgängige Oeffnung, die in den linken Ventrikel führt. Das Gefäß, das aus dem rechten Ventrikel,

der Arteria pumonalis entsprechend, kommt, ist weit und auffallend groß und setzt sich ohne jede Unterbrechung seiner Continuität oder Veränderung seines Lumens fort in ein dem Aortenbogen und der Aorta decendens völlig entsprechendes Gefäß. Es gehen von ihm ab an Stelle des Truncus anonymus von Anfang an getrennt Subclavia und Carotis sinistra, im weiteren Verlauf die Intercostalaterien. Bei genauer Praeparation findet sich neben der ungefähr fingerdicken Pulmonalis ein ganz kleiner ballstiftsdicker Strang, der im inneren hohl ist und der nach dem Herzen zu blind endigt, mit dem großen, dem rechten Herzen entspringenden Gefäß aber durch einen starken Seitenast in Verbindung steht, der in das große Gefäß an der dem Ductus Botalli gewöhnlichen Stelle mündet. Andererseits gehen von diesem Strang bezw. als Fortsetzung des dem Ductus Botalli analogen Gebildes Gefäße ab, die in den Lungenhilus beiderseits einmünden, und zwar geht das Gefäß für den rechten Lungenhilus hinter dem großen, dem rechten Herzen entstammenden Gefäß vorbei. Das blind endigende Gefäß, die Aorta ascendens und die seine Fortsetzung bildende linke Arteria pulmonalis liegt links und etwas hinter dem Hauptgefäß. Der linke Ventrikel steht durch den Septumdefekt mit dem einzigen das Herz verlassenden arteriellen Gefäß in Verbindung.

Hier handelt es sich bei dem großen weiten Gefäß doch offensichtlich um eine Aorta, während das atretische Gefäß nichts anderes als die Pulmonalis darstellt, die durch den Ductus Botalli in Verbindung mit der Aorta steht. Hätte Pulstinger an die Coronarien gedacht, so wäre sein Irrtum wohl aufgeklärt worden. Auf der Abbildung, die er gibt, ist deutlich in einem Sinus valsalvae des großen Gefäßes die Mündung eines Gefäßes zu erkennen. Ich zweifle keinen Moment, daß es sich um die Mündung einer Coronaria handelt. Gewiß ist auch noch die Mündung der anderen Coronararterie vorhanden und würde sich somit das große Gefäß, das aus dem rechten Ventrikel kommt, als Aorta ausweisen. Das atretische Gefäß wäre

die Pulmonalis. Es handelte sich demnach hier garnicht um eine Aorten- sondern um eine Pulmonalatresie.

Soweit die Fälle, bei denen es zum mindesten sehr wahrscheinlich ist, daß bei ihnen eine reine entwicklungsgeschichtliche Genese vorliegt.

Anschließend an die Einteilungen Rauchfuß's, Vierordt's und Herxheimer's käme ich nun zu den durch fötale Endocarditis entstandenen Atresien.

Vierordt, der der Ansicht ist, daß diese Gruppe dreimal soviel Fälle umfasse als die vorige, charakterisiert die Fälle folgendermaßen:

Als Besonderheit findet man, daß die typischen Fälle noch deutlich die Verschmelzung der Semilunarklappen erkennen und am obturierenden Diaphragma nachweisen lassen. Gleichzeitige endocarditische Veränderungen sind häufig zu beobachten, auch im linken Herzen an den Klappen oder als Wandendocarditis. Gegenüber der dünnen Aorta fällt die verhältnismäßig weite Pulmonalis auf. Im übrigen entspricht das Aussehen dieser Fälle ganz dem der vorigen. Als hierher gehörig bezeichnet Vierordt die Fälle, die bereits Rauchfuß unter dieser Gruppe aufzählte, nämlich: eigene Fälle von Rauchfuß, ferner die Fälle von Romberg, Owen, Clark, Canton, Bardeleben, Bech, Bednar, Hanotte-Vernon, Stolz, Förter und Lehmus. Ferner die von Dévillier, Shattock, Haranger, A. Meyer und Eppinger, dazu die zahlreichen Fälle von Thérémin.

Vierordt führt, wie er ausdrücklich erklärt, unter dieser Gruppe alle Fälle mit geschlossenem Ventrikelseptum auf, wenn nicht aus der Beschreibung selbst der Bildungsfehler mit Sicherheit zu entnehmen ist. Herxheimer rechnet manche dieser Fälle unter Gruppe 1, ist also auch wohl nicht ganz schlüssig gewesen, was bei den einzelnen Mißbildungen als Genese anzunehmen sei.

Die Rauchfuß'schen Fälle sind mir im Original nicht zugänglich gewesen. Ich kann nur die Referate an-

führen, ohne auf die Nummerierung, die Rauchfuß selbst seinen Fällen gegeben hat, einzugehen.

25. Fall Rauchfuß (III). Die Fälle sind von ihm selbst zitiert in Gerhardt's Handbuch der Kinderkrkh. Bd. 4, 1, S. 119

Knabe, 6 Tage alt. Endocarditis parietalis ventriculi sinistri et valvularum aortae (annähernd aus dem 5. bis 6. Monat Fötalmonat). Diaphragmale Atresie der Aorta, Synechie der Klappen. Insufficienz der Mitralis. Das Ventrikelseptum zeigt an der Spitze eine Ausbuchtung nach links. Der Knabe war $1^1/_2-2$ Monate zu früh geboren.

26. Fall Rauchfuß (IV). Endocarditis parietalis ventriculi sinistri et valvularum aortae (annäherend aus dem 4. Fötalmonat). Atresie des Ostium aorticum ohne Andeutung von Klappen, normaler Bau der linken Kammerhöhle und der Mitralis. Reifes Mädchen, 9 Tage alt.

27. Fall Rauchfuß (VIII?) Die folgenden 4 Fälle zitiere ich nach Leyden's Referat aus dem „Zentralblatt für die medizinischen Wissenschaften 2. Jahrg. 1864, S. 682 (Rauchfuß: Petersburger med. Zeitschrift 1864, I. 370—376)“ 12 Tage alter Knabe. „Eine Herzkammer, die durch ein weites Foramen atrio-ventriculare mit dem rechten Atrium communiziert. Normale Tricuspidalis, normale Pulmonalis. Linkes Atrium klein, durch das Foramen ovale mit dem rechten in Verbindung, endet blind an der Herzbasis. Keine Spur des linken Ventrikels. Die Aorta endet blind im Muskelfleisch, bildet sich dann zu einem rabenfederkieldicken Gefäß aus, das die beiden Arteriae coronariae abgibt. Arcus aortae verkümmert. Der mächtige Ductus Botalli geht direkt in die Aorta descendens über.“

Da keine Bemerkung über Endocarditis gemacht ist, so scheint es mir doch fraglich, ob dieser Fall allein durch Endocarditis entstanden sein sollte.

28. Fall Rauchfuß (VII?) Mädchen 8 Tage alt. „Lungenarterie geht durch den Ductus Botalli in die Aorta descendens und den arcus aortae über, als Anhängsel die zu einer Arteria coronaria communis verkümmerte Aorta ascendens tragend. Diese entspringt blind im Muskelfleisch

neben der Lungenarterie. Rechter Ventrikel groß. Linker Vorhof eng, verjüngt sich zum Sulcus horizontalis und führt in eine 9 mm tiefe, für eine feine Sonde durchgängige Tasche, die in der Wand des rechten Ventrikels verborgen liegt. Die linke Wand dieser Tasche wird von einer sehr dünnen Muskelschicht gebildet. Kein Lumen, keine Communication zur Aorta, aber zwei kleine kleine Endocardfältchen, Rudimente der Mitralis. Foramen ovale sehr weit.“ Ueber diesen Fall sagt Rauchfuß selbst, daß sich keine endocarditischen Zeichen vorgefunden hätten. Warum ihn also der Endocarditis in die Schuhe schieben, wo anscheinend gar keine vorhanden gewesen ist. Könnte der Fall nicht durch Verklebung der Endothelkissen oder des Truncusseptums mit der Truncuswand entstanden sein?

29. Fall Rauchfuß (V?) Mädchen von 7 Tagen. Starke Cyanose. Herz groß, Pulmonalis weit, geht durch den Ductus Botalli in die Aorta descendens über. Aorta blind entspringend, zur Coronaria communis verkümmert. Links oben an der Herzbasis ein kleiner linker Ventrikel mit erbsengroßem Cavum, einer kleinen Bicuspidalis, Aortenmündung geschlossen. Endocarditis parietalis der kleinen Kammer.“ Ob diese allein die Atresie herbeigeführt hat, steht dahin.

30. Fall Rauchfuß (VI). Er selbst berichtet bei Gerhardt folgendes: „Endocarditis parietalis et valvularum ventriculi sinistri (annähernd aus dem 4. Fötalmonat). Atresie des Ostium aorticum ohne Andeutung von Klappen. Aortenzipfel der Bicuspidalis besonders verdickt, sklerosiert. Der blinde Ursprung der Aorta von sklerosiertem Gewebe umlagert. Die Valvula foraminis ovalis überragt den vorderen Abschnitt des Limbus fossae ovalis, an deren Saumfläche sowohl als in großer Ausbreitung an der linken Fläche der Valvula foraminis ovalis und des Vorhofseptums recente Endocarditis besteht.“ Reifer abgemagerter, anaemischer Knabe. Lebensdauer 27 Tage.

31. Fall. Romberg. Nach Rauchfuß ist dieser Fall wohl identisch mit dem in Rust's Magazin

für die gesamte Heilkunde, Berlin, 1825, Bd. 18, S. 346 veröffentlichten Fall. Dort finden wir: „Einen Fall von Blausucht.“ Knabe 4 Tage p. p. gestorben. „Am Herzen wurden folgende Abweichungen bemerkt: Die rechte Herzhälfte war ziemlich normal konstruiert, nur fand man beide Höhlen, sowohl die des Vorhofs als die des Ventrikels voluminöser als gewöhnlich und ihre Wandungen derber und stärker. Der linke Vorhof hingegen, der nur 2 Lungenvenen aufnahm, erschien weit kleiner und dünnwandiger. Die in demselben liegende Valvula foraminis ovalis befand sich mehr in der Mitte, schlug nach beiden Vorhöfen über, war schlaff und faltig und ließ oben das ovale Loch von etwa 1½‴ im Durchmesser frei. So wie dieser Vorhof war auch der linke Ventrikel äußerst klein, indem er höchstens 3—4 Wassertropfen zu fassen vermochte, dagegen war er von dicken Wänden umschlossen. Das Ostium venosum desselben war höchst unbedeutend und die Valvula mitralis vor demselben verkrüppelt. Die Stelle des normalen Ursprungs der Aorta war völlig verschlossen und auch keine Spur von Gefäß oder Klappen gefunden. Die Arteria pulmonalis war sehr weit, und nachdem sie jeder Lunge einen Ast gesandt hatte, setzte sie sich in den offenen Ductus Botalli fort, welcher an der gewöhnlichen Stelle in die Aorta mündete. Diese war bis zum Truncus anonymus hinauf äußerst eng und dünnhäutig; an ihrem gewöhnlichen Ursprungspunkte endete sie mit einem blinden Sacke in der Substanz des Herzens selbst. Die Arteriae coronariae cordis, die aus diesem Sack der Aorta entsprangen, empfingen ihr Blut rückwärts aus dem Arcus derselben. Die ganze Blutmasse wurde demnach durch die rechte Herzhälfte in den Körper getrieben, sobald das aus den Lungen gekommene Blut durch das Foramen ovale vom linken in den rechten Vorhof übergetreten und mit Blute der Hohlvenen vermischt in den rechten Ventrikel gelangt war.“ Ich möchte auch diesen Fall entgegen Rauchfuß als rein entwicklungsgeschichtlich entstanden ansehen.

Der Fall von Owen-Clark, den Vierordt hier anführt, ist bereits oben beschrieben.

32. Fall Canton. Pathol. Transactions II 1848—50 S. 38. Der Fall war mir nicht zugänglich.

33. Fall Bardeleben. (Aus Virchows Archiv III. 1851. S. 305.) Geschlecht unbekannt. Alter 27 Wochen. Section: „Herz etwas größer als normal. Teilung der Ventrikel von außen an einer Furche und dem Verlauf der Coronarien sichtbar. Pulmonalis sehr weit. Rechter Vorhof dilatiert. Zwischen beiden ein kaum 2 mm breiter Strang, die Aorta ascendens, gibt beide Coronarien ab. Arcus und Aorta descendens fehlten am Praeparat. Rechter Ventrikel und Vorhof stark erweitert. Foramen ovale weit offen; stark nach rechts gewölbte Klappe. Linker Vorhof 1/4 des rechten. Hypertrophisch. Das Endocard stellenweise getrübt und verdickt. Linker Ventrikel sehr eng, 17 mm hoch. Wand stark muskulös, 10—20 mm dick, Papillarmuskeln und Trabekeln fehlen vollkommen. Innenfläche glatt, aber das Endocard in ganzer Ausdehnung sehnig verdickt und weißgrau gefärbt. Mitralis der Ventrikelgröße entsprechend zart und normal. An Stelle des Ostium aorticum findet sich ein kurzer blinder Kanal, in den sich eine Borste einführen läßt, der aber mit der Ascendens keine Verbindung zeigt."

Während Bardeleben den Fall so erklärt: „Veranlassung eine atresive Entzündung des Ostium arteriosum des linken Ventrikels, die sich zu einer Zeit entwickelte, wo alle einzelnen Teile des Herzens schon in bleibender Weise fertig gebildet, aber noch sehr klein waren." — meint Jost: „Wäre es so, so hätte man eine Verbindung der Aorta mit dem Herzen nachweisen können, die durch die Endocarditis verschlossen wäre. Man hätte mindestens eine Einsenkung der Aorta in die Ventrikelmuskulatur, einen Zusammenhang beider, gefunden." Seiner Ansicht nach handelt es sich um eine mangelhafte Teilung des Truncus, bei der es zur Ausbildung eines Aortenostiums gar nicht kam. Die Endocarditis glaubt er später entstanden durch den Anprall des Blutes „gegen die Innenfläche dieser Sackgasse." Ich glaube, daß hier die regelrechte Endocarditis ein durch falsche Truncusteilung längere

Zeit stenosiertes Aortenostium zur Atresie gebracht hat. Die starke Hypertrophie des kleinen linken Ventrikels würde dafür sprechen, daß der Ventrikel zunächst ein Mehr von Arbeit leisten mußte, um das Blut durch die stenotische Aorta zu pressen, bis die Endocarditis das Ostium ganz schloß.

34. Fall Bech. Knabe, 9 Tage alt. „Rechter Ventrikel sehr verdickt, wulstig ausgebuchtet. Linke Kammer nur eine Appendix der rechten, die Herzspitze und der untere Umfang des Herzens gehören nur dem rechten Ventrikel an. Das Endocard der linken Kammer ist sehr verdickt, die Höhle kaum bohnengroß. Linker Vorhof normal, Foramen ovale weit offen. Valvula mitralis eng zusammengezogen. Aortenklappen fest verwachsen. Aorta bis zum Ductus Botalli permeabel, aber verengt. Pulmonalis ohne verringertes Lumen. Sie reicht durch den Ductus Botalli bis zur Aorta, welche man für eine Fortsetzung der Pulmonalis hält.“ Hier scheint mir Endocarditis anzunehmen zu sein.

35. Fall Bednar. Herz eines kräftigen Mädchens, das 11 Tage p. p. starb. Befund: Die rechte Herzkammer ist von normaler Weite, die linke bohnengroß, die aufsteigende Aorta verengt, nur für eine dünne Sonde durchgängig, ihre Semilunarklappen verwachsen und drei kleine Säckchen bildend. Der Bogen der Aorta, der Ductus Botalli und die Pulmonalis waren von weitem Lumen, die Vorkammern und die übrige Gefäßverzweigung waren normal.

Wenn auch keine Bemerkung über eine abgelaufene Endocarditis gemacht sind, so glaube ich doch, daß sie hier eine Verklebung der schon ausgebildeten Klappen herbeigeführt haben kann

36. Fall Hanotte-Vernon (II). (Referat aus Schmidt's Jahrb. No. 96. 1875. S. 298.) Geschlecht unbekannt. Alter 8 Tage. Section: „Bei der Section fand man den rechten Vorhof groß und dicker als gewönlich. Foramen ovale von größerem Umfang als normal. Seine Klappe ungewöhnlich weit, membranös und nach hinten an

eine derbe Columna angeheftet. Der linke Vorhof war sehr klein und nur als ein Divertikel des rechten zu betrachten. Er empfing 2 Lungenvenen und kommunizierte nur mit dem rechten Vorhof. Die Ventrikel waren in einen vereint, ohne alle Spur einer Scheidewand. Die Klappe zwischen rechtem Vorhof und dem gemeinsamen Ventrikel bestand aus zwei Teilen, deren größter nach links und vorn lag und in gewöhnlicher Weise durch Chordae tendineae an zwei wohl ausgebildete kräftige Papillarmuskeln geheftet war. Aus diesem Ventrikel entsprang nur ein Gefäß, das voluminöser als die Aorta oder Pulmonalis und an seinem Ursprung noch entschiedener ausgebuchtet schien als die normale Aorta. Als Zweige gingen ab: Vom hinteren Umfang des aufsteigenden Teiles die rechte und linke Pulmonalis, auf der Höhe des Bogens ein Gefäß, das sich in die Arteria innominata (anonyma), Carotis communis sinistra und Subclavia sinistra teilte. Als gemeinschaftliche Kranzarterie wurde ein von der Arteria innominata aus nach dem Herzen verlaufendes Gefäß aufgefunden." Soweit das Referat. Die gemeinschaftliche Kranzarterie erscheint uns bei den übrigen Verhältnissen auf den ersten Blick als Aorta ascendens, das zweite große Gefäß als Pulmonalis. Ob wirklich kein linker Ventrikel vorhanden war, ist möglich. Ich würde also diesen Fall dann als rein entwicklungsgeschichtlich entstandene Mißbildung auffassen.

37. Fall Stoltz. (Referat aus Schmidt's Jahrb. 1855, Bd. 85, S. 163). Herz eines am 9. Tage p. p. verstorbenen Knaben. Section: Rechter Vorhof o. B., linker Vorhof rudimentär, Foramen ovale offen mit Klappenverschluß. Ostium venosum dextrum o. B. Rechter Ventrikel „war sehr weit, fleischig, hatte innen starke Fleischbündel". Pulmonalis 14 mm Durchmesser, mit aneurysmatischer Ausbuchtung, die beiden Pulmonaläste abgebend. „Dann stieg sie in der Richtung der Aorta nach aufwärts, bog sich nach einem Weg von 15 mm Länge wieder zurück und teilte sich alsbald in zwei große Stämme, von denen der eine nach links abging, um sich in Subclavia sinistra

und Carotis sinistra zu spalten, während der andere die Aorta descendens bildete.“ Linker Vorhof rudimentär. „Ein Einschnitt in die Tiefe des linken Randes dieses einzigen (rechten) Ventrikels führte in eine längliche dreieckige Höhle, an deren oberen Ende eine Oeffnung von der Größe war, daß ein weiblicher Katheter eindringen konnte, welche mit zwei fibrösen Klappen versehen direkt in das Rudiment des linken Vorhofs führte.“ Also linker Ventrikel und Ostium venosum sinistrum. „Hinten und rechts von der Pulmonalis ein dünnes arterielles Gefäß, welches in vertikaler Richtung und ohne sich zu teilen, (auf Coronarien wurde scheinbar nicht geachtet) oder an Kaliber zuzunehmen nach dem ersten Teilungsakte der Pulmonalis hinaufstieg und in dessem unteren Ende, unterhalb und in der Richtung der linken Carotis einmündete.“ Eine von oben eingeführte Sonde gelangte in eine blinde Endigung. Es läßt sich nicht bestimmt angeben, ob das dünne Gefäß die Aorta war, ist aber wohl anzunehmen. Genese?

38. Fall Thérémin (81. Beob.) Knabe, 5 Tage alt. Rechter Ventrikel hypertrophisch, Endocard des linken Ventrikels ein wenig verdickt. Die Semilunarklappen der Aorta sind fest untereinander verwachsen und trennen die Aorta und den linken Ventrikel, der kaum eine Erbse zu fassen vermag. Ductus Botalli offen, rechtes Atrium vergrößert; Foramen ovale zeigt am vorderen Teil der Klappe eine halbmondförmige Oeffnung von 5 mm Höhe. Linker Vorhof sehr viel kleiner als normal. Ostium venosum dextrum o. B. Ostium venosum sinistrum hat einen Umfang von 15 mm, Bicuspidalklappen atrophisch. Die Aorta zeigt an der Wurzel einen Umfang von 1 cm und gibt ganz normale Gefäße ab. „Atrésie valvulaire de l'aorte.“ Es ist schon möglich, daß bei der ziemlichen Stärke der Aorta ascendens in diesem Falle die Endocarditis in früher Zeit eine Verwachsung der Klappen und somit Atresie herbeigeführt hat.

39. Fall Thérémin (82. Beob.) Geschlecht und Alter unbekannt. Rechter Vorhof o. B. Foramen ovale

zeigt am vorderen Rand des Velum eine halbmondförmige Oeffnung (4 mm). Ostium venosum dextrum: die Klappen zeigen am freien Rand leichte Verdickungen. Rechter Ventrikel nichts Besonderes. Pulmonalis erweitert, Ductus Botalli offen. Linker Vorhof: es münden drei rechte und zwei linke Lungenvenen. Die Wand ist etwas hypertrophisch. Ostium venosum sinistrum hat einen Umfang von 17 mm. Bicuspidalis regelrecht ausgebildet, stark verdickt, ebenso das Endocard des linken Ventrikels. Papillarmuskeln schwächer als normal. Aorta, vom linken Ventrikel durch die verklebten Semilunarklappen getrennt, ist normal entwickelt, hat an der Wurzel nur einen Umfang von 16 mm. Linker Ventrikel ist weniger atrophisch. Diesen Fall würde auch ich ohne weiteres als rein endocarditisch entstanden bezeichnen.

40. Fall Thérémin (83. Beob.) Geschlecht und Alter nicht angegeben. Ueber das Herz finden wir folgendes bemerkt: rechter Ventrikel wenig hypertrophisch. Foramen ovale geschlossen, und die Valvula wölbt sich in den linken Vorhof vor. Rechter Vorhof stark hypertrophisch, die musculi pectinati stark entwickelt. Ostium venosum dextrum scheint ausreichend gewesen zu sein, obwohl die mittlere Klappe wenig entwickelt ist. Keine endocarditischen Erscheinungen. Conus pulmonalis weit, die Arteria pulmonalis, im Durchmesser 1 cm, hat eine vordere und eine durch Verwachsung entstandene hintere Klappe, sehr viel größer, bildet eine weite Tasche. Die Klappen scheinen aber ausgereicht zu haben. Linkes Atrium äußerst klein. Die Wände verdickt. Ostium venosum sinistrum kaum 10 mm Umfang, die Bicuspidalklappe macht den Eindruck einer Endothelfalte, wenig mehr als 4 mm breit. Der linke Ventrikel ist kaum 3—4 mm lang. Aus ihm entspringt die Aorta, deren Klappen aber verwachsen sind. Am Ursprung ist die Aorta 4 mm weit im Durchmesser, weiter oben erweitert sie sich dann. Die Coronararterien entspringen aus dem Aortenstumpf. Ductus Botalli offen.

Es ist möglich, daß auch hier die fötale Endocarditis die alleinige Ursache gewesen ist. Der Fall ist aber noch

darum besonders interessant, daß das Foramen ovale geschlossen war, also gar keine Communication zwischen linkem und rechten Herzen besteht. Intra vitam muß doch irgend eine Verbindung noch bestanden haben. Am wahrscheinlichsten scheint mir, daß zunächst das Foramen ovale noch offen war und daß später sein Verschluß den Exitus herbeigeführt hat.

41. Fall Thérémin (84. Beob.) Rechter Ventrikel stark dilatiert, der linke dagegen sehr klein, aber die Muskulatur dick. An der Außenseite des Herzens, nahe dem linken Rand, finden sich zwei untereinander verbundene narbige Einziehungen, die nach Thérémin's Ansicht auf eine Myocarditis hinweisen. Das rechte Atrium ist hypertrophisch und dilatiert, Foramen ovale am vorderen Teil offen. Ostium venosum dextrum o. B., die Papillarmuskeln kräftig. Conus pulmonalis stark erweitert. Ductus Botalli offen. Das linke Atrium ist klein, die Wand normal. Ostium venosum sinistrum 2 - 3 mm im Durchmesser, die Mitralklappen sind verkümmert. Der linke Ventrikel hat eine beinahe kugelförmige Höhle von 5 mm Durchmesser. Sein Endocard ist verdickt, nach der Aorta zu ist er geschlossen. Aorta ascendens 2—3 mm breit, erweitert sich am Arcus auf 6 mm.

Dazu sagt Thérémin: L'hypertrophie du ventricule droit est fort prononcée dans ce cas de même que les parois de l'oreillete gauche." Mir scheint es, daß in diesem Fall, die Endocarditis allein nicht die Ursache ist. Thérémin gibt nur an, das Endocard sei verdickt, die Aorta geschlossen. Sonst erwähnt er, daß die Klappen verwachsen seien und legt auch größeren Wert auf Erscheinungen, die eine abgelaufene Endocarditis andeuten. Ich glaube eher annehmen zu dürfen, daß eine falsche Truncusteilung stattgefunden hat, die zunächst nur zur Stenose oder vielleicht gleich zur Atresie geführt hat. Im ersten Fall hätte dann sekundär die fötale Endomyocarditis des linken Herzens einen vollständigen Verschluß des Aortenostiums herbeigeführt.

42. Fall Thérémin (85. Beob.) Kein Alter, kein

Geschlecht. Rechter Vorhof o. B., Foramen ovale weit offen. Rechter Ventrikel hypertrophisch, linker dagegen klein. Ostium venosum dextrum o. B. Conus pulmonalis erweitert, ebenso Arteria pulmonalis. Ductus Botalli sehr kurz (2 mm), und sehr weit. Im linken Vorhof Wände zart. Ostium venosum sinistrum 14 mm Umfang. Die Höhle des linken Ventrikels gleicht einem umgekehrten Kegel von nur 2 mm Höhe. Das Endocard ist stark verdickt. Die Aortenklappen sind untereinander verwachsen. Die Aorta entspringt aus dem linken Ventrikel hinter der inneren Valvula, in einer Breite von 3 mm und bleibt 15 mm lang eng, wo sie sich dann erweitert und in den Aortenbogen übergeht. Von da ab normal. Coronararterien entspringen aus dem Aortenstumpf.

Mir scheint es zweifelhaft wegen der sehr engen Aorta ascendens, ob auch hier die Endocarditis allein schuld an dem Aortenverschluß gewesen sein sollte.

43. Fall Thérémin (86. Beob.) Rechter Ventrikel stark hypertrophisch. Rechtes Atrium hypertrophisch und dilatiert. Foramen ovale offen. Ostium venosum dextrum normal weit, Klappen bedeutend verdickt. Conus pulmonalis und Arteria pulmonalis weit, Klappen o. B. Ductus Botalli weit offen. Linkes Atrium ist sehr klein, es münden 2 rechte und eine linke Pulmonalvene ein. Ostium venosum sinistrum hat einen Umfang von nur 3 mm, Klappen verkümmert, sie bilden nur eine Falte. Die Aorta ist geschlossen, etwa 6 mm lang, nur 2 mm im Durchmesser, dann erweitert. Linker Ventrikel einem umgekehrten Kegel von 3 mm Höhe entsprechend. Die Coronararterien entspringen, verhältnismäßig stark, aus der Aortenwurzel.

In diesem Fall ist von einer Endocarditis garnichts angegeben. Eine falsche Truncustrennung hat wahrscheinlich Stenose gemacht. Um diese zu überwinden, ist der linke Ventrikel hypertrophiert. Er konnte aber nicht verhindern, daß allmählich die Aorta ascendens vom Bogen aus ihr Blut erhielt. Die Stenose hat sich dann geschlossen.

44. Fall Thérémin (87. Beob.) Ein 4 Tage altes Mädchen. Das Kind war vom 2. Tag ab cyanotisch. Nahm

keine Brust. Temperatur 32,5°. Section: Rechter Ventrikel 9 mm, linker Ventrikel 5 mm starke Muskulatur. Rechtes Atrium stark dilatiert und hypertrophisch. Foramen ovale: Thérémin gibt an: „le trou ovale a un centimeter de hauteur et 5 mm de largeur." Ob er nun meint, daß hier im Septum eine Oeffnung bestanden hat, kann ich nicht entscheiden. Es ist aber wohl anzunehmen. Ostium venosum dextrum o. B., nur die Muskulatur ist sehr kräftig, Klappen o. B. Pulmonalklappen etwas verdickt, aber insufficient. Der Ductus Botalli ist offen, ziemlich weit. Linkes Atrium äußerst klein. Ostium venosum sinistrum hat einen Umfang von 15 mm. Die Bicuspidalis ist regelrecht entwickelt, aber zart und klein. Das Endocard des linken Ventrikels ist stark verdickt. Die Aorta endet nach dem Ventrikel zu blind, infolge Verwachsung der Klappen. Die Aorta ascendens ist nicht sonderlich eng.

Soweit der Bericht. Mir scheint, daß man hier mit Recht die Endocarditis als Ursache für die Atresie annehmen darf.

45. Fall Thérémin (88. Beob.) Knabe 1 Tag alt. Rechtes Atrium hypertrophisch, Herzohr sehr groß. Linkes Atrium klein, linker Ventrikel sehr klein. Der rechte Ventrikel greift mit seiner Höhlung um den linken Ventrikel herum, das Septum ist in das Lumen des rechten Ventrikels stark vorgewölbt, sodaß an der Spitze des linken Ventrikels ein Recessus entsteht (nach Rauchfuß spricht dieser Umstand für eine in 5.—6. Fötalmonat entstandene Atresie). Ostium venosum dextrum o. B. Conus pulmonalis weit, ebenso der Ductus Botalli, der den Aortenbogen und die Descendens bildet. Linker Ventrikel hat die Form eines umgekehrten Kegels von 11 mm Höhe und 6 mm Breite. Mitralis atrophisch, Endocard beträchtlich verdickt. Aorta geschlossen; Ascendens 2 mm im Durchmesser, geht in den Aortenbogen über. Coronararterien aus Aortenwurzel.

Wenn hier im 6. Fötalmonat die Endocarditis eine von vornherein normale Aorta verschlossen hätte, müßte dann nicht die Ascendens ein größeres Kaliber aufweisen?

Ich glaube eher, daß eine Endocarditis — vielleicht in so später Zeit — eine bereits stenosierte Aorta geschlossen hat.

46. Fall Thérémin (89. Beob.) Mädchen 6 Tage alt. Sektion: Rechter Vorhof dilatiert und hypertrophiert. Foramen ovale geschlossen mit einer siebartig durchlöcherten Klappe. Rechter Ventrikel stark hypertrophisch. Tricuspidalis o. B. Conus pulmonalis sehr weit. Pulmonalis weit. 2 vordere und eine hintere Klappe, was Th. veranlaßt zu der Annahme, daß die Pulmonalis um ihre Längsachse gedreht sei. Linker Vorhof stark verkleinert, linker Ventrikel hat nur ein Lumen von 5:5 mm. Das Endocard ist stark verdickt, die Mitralis atrophisch. Aorta, vom Ventrikel getrennt, gibt 2 Coronararterien ab. Die Ascendenz ist kaum 1 mm stark, steigt 2 cm in die Höhe und mündet in den vom sehr weiten Ductus Botalli gebildeten Arcus ein.

Hier handelt es sich wohl sicher um eine falsche Trennung im Truncus communis, und es ist sehr wahrscheinlich, daß die Endocarditis an dem bereits geschlossenen Aortenostium auftrat.

47. Fall Thérémin (90. Beob.) Knabe 5 Tage alt. Sektion: Spitze und ganze vordere Seite wird vom rechten Ventrikel gebildet, seine Wand ist stark hypertrophisch. Conus pulmonalis sehr weit, ebenso die Pulmonalis selbst. Klappen o. B., Ductus Botalli weit offen. Rechtes Atrium o. B., linkes Atrium weit kleiner als das rechte, communiziert mit ihm durch das offene Foramen ovale. Linker Ventrikel knapp 1 cm lang. Wandstärke 9 mm, Mitralis atrophiert. Aorta endigt blind. Die Klappen sind verwachsen, gibt die beiden Coronararterien ab, ist knapp 3 mm breit, steigt in die Höhe und mündet in den Aortenbogen, der auf dem rechten Bronchus reitet. Aus dem Aortenbogen gehen ab Sulclavia dextra und Carotis dextra getrennt, dagegen eine Innomminata sinistra, die sich in Carotis und Subclavia sinistra teilt. Es hat also hier, sagt Th., eine Drehung des Herzens und der Pulmonalis um die Längsachse von rechts nach links

stattgefunden. Der Ursprung der Subclavia und Carotis sinistra aus gemeinsamem Stamm und das Reiten des Arcus auf dem rechten Bronchus sind ein Beweis dafür.

Auch diesen Fall würde ich den entwicklungsgeschichtlich entstandenen Fällen anreihen. Von einer Endocarditis ist gar keine Rede. Außerdem findet sich noch die Anomalie in dem Gefäßabgang.

48. Fall Thérémin (91. Beob.) Knabe, 2 Tage alt. Section: Rechter Vorhof erweitert und stark hypertrophisch. Venae cavae sehr weit. Foramen ovale zeigt im vorderen Teile eine runde Oeffnung von 5 mm Durchmesser. Ostium venosum dextrum groß und kräftig. Rechter Ventrikel stark hypertrophisch (8 mm). Linker Ventrikel sehr klein, Endocard ist verdickt. Ostium venosum sinistrum geschlossen. Der linke Ventrikel liegt in der dicken linken Wand des rechten Ventrikels. Der Conus pulmonalis ist weit, seine Klappen sind nur ganz wenig verdickt. Die Pulmonalis zeigt 12 mm im Durchmesser. Die Aorta entspringt aus der Wand des linken Ventrikels, gegen den Ventrikel hin geschlossen, gibt die beiden Conorararterien ab und ist 2 mm breit. Das linke Atrium ist sehr klein, gegen den linken Ventrikel abgeschlossen. Linkes Herzrohr ebenfalls klein. Thérémin sagt: „Le ventricule gauche est fermé du côté de l'oreillette et de l'aorte et il est logé dans l'eépaisseur dela musculature de la base du ventricule droit."

Demnach ist der linke Ventrikel wohl nach allen Seiten abgeschlossen. Es ist möglich, daß sowohl die Atresie der Aorta als die des Ostium venosum sinistrum durch die Endocarditis verursacht wurde. Ausgeschlossen ist es aber nicht, daß bei schon geschlossener Aorta eine hinzugekommene Endocarditis auch den Verschluß des Ostiums venosum sinistrum herbeiführte.

49. Fall Thérémin (92. Beobachtung). Mädchen, 2 Tage alt. Rechter Vorhof: die Wand ist verdickt, das Ohr ist auffällig stark entwickelt. Foramen ovale offen. Das Ostium venosum dextrum ist weit, die Klappen, ebenso wie das Endocard des ganzen rechten Herzens, ist verdickt.

Die Papillarmuskeln erscheinen für die große Höhle des rechten Ventrikels zu kurz. Conus arteriosus dexter ist erweitert, Pulmonalis desgleichen; ihre Klappen sind verdickt. Ductus Botalli weit offen. Der linke Vorhof ist regelrecht geformt, sein Endocard in geringem Maße verdickt. Ostium venosum sinistrum mißt knapp 15 mm im Umfang, die Klappen sind atrophisch, desgleichen Papillarmuskeln. Aorta nach dem linken Ventrikel zu blind, hat dann einen Durchmesser von 2 mm. Mit dem Ductus Botalli bildet sie den Arcus. Gefäßabgang normal, ebenso die Descendens. Die Coronararterien kommen aus der Aortenwurzel.

Interessant ist, daß in diesem Falle auch im rechten Herzen endocarditische Erscheinungen zu finden sind. Ueber den linken Ventrikel wird nichts bemerkt. Daher ist es schwer, dem Bericht nach zu urteilen, was die Atresie verursacht hat.

50. Fall Thérémin (94. Beob.) Er berichtet über diesen Fall: „Rechter Ventrikel ist stark hypertrophiert (10 mm). Rechter Vorhof zeigt normale Konfiguration, hypertrophisch. Foramen ovale weit offen, im Segel finden sich noch zwei runde Oeffnungen. Ostium venosum dextrum sehr weit, die Klappen besonders an ihrem freien Rand beträchtlich verdickt. Conus pulmonalis und Pulmonalis selbst sehr weit. Ductus arteriosus offen. Linker Vorhof klein. Ostium venosum sinistrum ist vollständig geschlossen. Auf dem Boden des linken Ventrikels findet man keine Spur von einer früheren Verbindung zwischen linkem Ventrikel und linkem Vorhof. Die Höhle des linken Ventrikels ist etwa 1 cm lang, sein Endocard mächtig verdickt, ebenso die Muskulatur. Unterhalb der Aortenwurzel im Septum ventriculorum eine 2 mm breite Oeffnung. Aorta vom Ventrikel abgeschlossen, verläuft hinter und rechts von der Pulmonalis, an der Wurzel 4 mm im Durchmesser, steigt in die Höhe und bildet den Aortenbogen.

Thérémin gibt nichts darüber an, wie der Septumdefekt entstanden sein könnte. Wir hätten es wohl mit

einer entwicklungsgeschichtlich entstandenen Aortenartesie zu tun, bei der das Truncusseptum den Verschluß herbeigeführt und an der Bildung des Ventrikelseptums nicht teilgenommen hätte. Die Endocarditis wäre dann im linken Ventrikel sekundär aufgetreten. Ein Ostium venosum sinistrum hat wohl nie bestanden.

51. Fall Thérémin (95. Beob.) Mädchen von 9 Tagen. Kurz ante exitum Cyanose. Sektion: es findet sich nur ein Ventrikel und 2 Atrien vor. Aber nur das rechte Atrium mündet in den großen Ventrikel, während das linke vom Ventrikel vollständig geschlossen ist. Foramen ovale ist offen, das Velum ist in den rechten Vorhof vorgewölbt. Ostium venosum dextrum sehr gut entwickelt, weit. Die Klappen sind verdickt, ebenso das Endocard des ganzen Ventrikels. Der Conus arteriosus und die Pulmonalis sind erweitert. Der Ductus Botalli weit offen. Linkes Atrium communiziert nur durch das Foramen ovale mit dem übrigen Herzen. Von einem Ostium venosum sinistrum ist nichts zu endecken. Aortenwurzel 1 mm breit, blindsackförmig, gibt 2 Coronararterien ab, die äußerlich die Begrenzung der beiden Ventrikel zu bilden schienen. In der linken Herzwand ließ sich nirgends ein linker Ventrikel auffinden. Trotzdem glaubt Th., daß ein ein solcher, wenn auch noch so rudimentär, vorhanden sei. Um das Präparat zu schonen, hat er keine größeren Schnitte in die Muskulatur gemacht. Ein etwaiges Nichtvorhandensein des linken Ventrikels erklärt er dadurch, daß die fötale Endocarditis des Gesamtherzens bereits bestand, ehe das Septum ventriculorum sich bildete. Er hält aber selbst diese Erklärung nicht für richtig: car le ventricule droit n'a que la forme d'un ventricule droit hypertrophié (l. c. S. 154)." Die Aorta steigt hinter und rechts von der Pulmonalis in die Höhe, bildet dann mit dem Ductus Botalli zusammen den Aortenbogen und die Descendens. Gefäßabgang normal.

Sollte in diesem Falle nicht eine Trennung des gemeinsamen Ventrikels ausgeblieben sein? Dafür spräche doch auch, daß nur ein Ostium venosum vorhanden ist.

Die Mißbildung wäre dann durch Verkleben des Truncusseptums mit der Aortenwand entstanden.

52. Fall Jantzen. Knabe 4—6 Stunden p. p. gestorben, starke Cyanose. Herz: linkes Herz auffallend groß, rechtes normal. Pulmonalis: weit stärker als gewöhnlich auch als Ductus Botalli bleibt ihr Kaliber ungeschwächt. Aorta, 1/3 der Pulmonalis, verläuft an der hinteren medialen Seite der Pulmonalis als überall durchgängiges Rohr. Rechter Vorhof dilatiert und hypertrophiert, rechter Ventrikel desgleichen. Conus arteriosus dexter weit, nirgends am rechten Herzen Zeichen von Endocarditis. Linkes Atrium ebenfalls dilatiert und hypertrophisch. Foramen ovale am vorderen Rand offen, Valvula nach rechts gedrückt. Linkes Herzrohr abnorm groß, es hat ein Volumen von 12 : 10 mm. Linker Ventrikel ebenfalls stark hypertrophiert (12 mm) nirgends Andeutungen von endocarditischen Prozessen. Mitralis normal. Conus arteriosus sinister verengt sich trichterförmig, in der Gegend der Klappen vollständig geschlossene Aorta. Ventrikelseptum intact.

Jantzen erklärt diese Anomalie entstanden durch Verklebung der bei dem Teilungsprozeß des Truncus arteriosus communis sich bildenden Endothelkissen des Aortenostiums.

53. Fall Rauchfuß (IX). Rauchfuß berichtet hierüber: „die am rechten hinteren Abschnitt des Lungenarterienstammes aufsteigende rudimentäre Aorta zerfällt zur Herzbasis in die beiden Kranzarterien ohne von der Bisfurkationsstelle, wie das sonst konstant vorkommt mit einem soliden Fortsatz in den Herzmuskel sich zu versenken. An Stelle des Ductus arteriosus nur eine zarte linienförmige Leiste, die die Grenze zwischen Lungenarterienstamm und Aorta thoracica andeutete.“ Rauchfuß erklärt den Fall für entstanden durch Mißbildung des Truncusseptums.

Soweit die in der Literatur bekannten mir zugänglichen offensichtlichen Fälle von vollkommener Atresie der Aorta. Mit Rücksicht auf die von mir oben vor-

geschlagene Einteilung würden sich die Fälle etwa folgendermaßen gruppieren:

1. Gruppe:

Die Fälle von Farre, Forster, Clar, Power-Heath, Rogitansky, Klipstein II, Thérémin 90, 93 und 95, Jost, Apert, Owen-Clark, Förster, Ziegenspeck, Martens II, Werner, Blake, Pietsch I und II, Rauchfuß VII und IX, Hanotte-Vernon, Jantzen und Schroeder 1 und 2.

2. Gruppe:

Die Fälle von Rauchfuß 3, 4, 5, 6; Thérémin 81, 82, 83, 85, 91, 92.

3. Gruppe:

Die Fälle von Kaiser, Preiß, Bardeleben, Bednar, Thérémin 84, 86, 88, 89 und 94, Rauchfuß.

Fraglich wohin zu zählen scheinen mir die Fälle von Bellot, Diviellier, Meyer, Burney, Canton und Stoltz.

Schon intra vitam die Diagnose auf einen vollständigen Verschluß des Aortenseptums zu stellen, ist äußerst schwierig, wenn nicht überhaupt unmöglich. Ein pathognostisches Zeichen gibt es nicht. Im allgemeinen findet man eine mehr oder weniger starke Cyanose verbunden mit Atembeschwerden, Kollapstemperaturen. Es sind Temperaturen beobachtet von 35°, ja sogar 32,5°. Bestimmte Herzgeräusche finden sich nicht, doch ist die Herzaktion meist schwach. Der Exitus tritt infolge von Herzschwäche und Atmungsinsufficienz ein.

Im allgemeinen erreichen die Kinder nur ein Alter von Stunden oder wenigen Tagen. Beschrieben sind Fälle, bei denen die Kinder ein Alter von 5, 7, 10 ja sogar von 20 Tagen erreichten. Einzig steht der Fall von Bardeleben da, bei dem das Kind 27 Wochen lebte.

Was die Beteiligung des Geschlechts angeht, so finde ich bei den von mir zusammengestellten 55 Fällen eine größere Zahl von Knaben als Mädchen. Das männliche Geschlecht ist 20 mal = 60,6%, das weibliche 13 mal = 39,4% beteiligt. Bei den übrigen 22 Fällen fehlen Angaben

des Geschlechts. Während Thérémin der Meinung ist, daß keins von beiden Geschlechtern ein größeres Kontingent für die Aortenatresie stelle, sondern daß sich die Mißbildung gleichmäßig auf beide verteile, ist Vierordt der Ansicht, daß die Atresie beim männlichen Geschlecht überwiege. Er findet eine Beteiligung des männlichen Geschlechts bei Aortenstenose und — Atresie mit 62,8%, was sich ungefähr mit meinem Befund deckt.

Mir fällt es auf, daß die Fälle von Atresie des Aortenostiums, die zugleich kompliziert sind durch Mißbildungen anderer Art, wie Enkephalocelen, Schistocephalus und anderen, ein Ueberwiegen des weiblichen Geschlechts zeigen.

Herrn Prof. **Zangemeister** spreche ich meinen ehrerbietigsten Dank für die Ueberlassung des Materials und Herrn Prof. **Esch** für die gütige Unterstützung bei der Arbeit aus.

Literatur.

Apert, Bull. de la Soc. anatom. U., S. IX, 17, pag. 681, 1895, ref. Schmidt's Jahrbücher Band 258, S. 258, 1898.

Bardeleben, Virchow's Archiv 1851, Band III, 305.

Bech, ref. Deutsch: „Bemerkungen über Cyanosis." Zeitschrift für klinische Medizin: herausgegeben von Friedrich Günsburg. II. Jahrgang 1851, p. 121.

Bednar, Krankheiten der Neugeborenen und Säuglinge III, Wien 1852.

Blake, Journal of. anat. and physiol. XXXU, 1, p. 1, 1901, ref. Schmidts Jahrbücher Band 271, Seite 44, 1901.

von Buhl, Zeitschrift für Biologie, Band XUI, 1880.

Burney, Transacts. Path. Soc. Uol. XXUII, p. 138, 1876.

Cameron, Journal of anat. and physiol. Uol. U, 1871, p. 339.

Canton, Path. Transactions II, 1848—1850, p. 38.

Clar, Jahrbuch für Kinderheilkunde I, 1858, p. 75, ref. Schmidts Jahrbücher 96, 1857, Seite 299.

Dévilliers, L'union médicale S. 2, T. UII, 1860, p. 338.

Farr, Path. research., Essay I, 1814, p. 2, ref. Meckel, Archiv für Physiologie I, 1815, p. 224, und Förster, Mißbildungen des Menschen, Jena 1855, p. 140.

Förster, Die Mißbildungen des Menschen, Jena 1865, p. 141.

Forster, Path. Transactions I, 1846—1848, p. 48, ref. Peacok, On malformation of the human heart II, p. 16.

Hanotte-Veruon, „Angeborene Herzfehler", Medic. chirurg. Transact. Uol. XXXIX, 1856, ref. Schmidts Jahrbücher, Band 96, Seite 298.

Heath-Power, Path. Transactions, Uol. XUI, 1864—1865, p. 62, ref. Peacok 1, c. p. 20.

Herxheimer, Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. Schwalbe, Morphologie der Mißbildungen der Menschen und Tiere. III. Lieferung, 2. Abt., 4. Kap.

Jantzen, Ein Fall von seltener Atresie des Conus arteriosus sinister. In.-Diss., Leipzig 1896.

Jost, Zur Casuistik der angeborenen Fehler des linken Herzens. In.-Diss., Gießen 1896.

Kaiser, Ein Fall von seltener Herzmißbildung. In.-Diss., München 1897.

Klippstein, Zwei Fälle von congenitaler Herzmißbildung. In.-Diss. Berlin 1890.

Martens, Zwei Fälle von Aortenatresie. In.-Diss., Greifswald 1899. Virchow's Archiv CXXI, 1890, p. 322.

Meyer, New-York med. Record. 1883, Vol. XXIII.

Owen-Clark, Lancet II, p. 664, 1848, ref. Peacok, 1, c. p. 16.

Pietsch, Ueber zwei Fälle von Atresia ostii aortae congenita. In.-Diss. Erlangen 1910.

Peacok, On Malformation of the human heart II.

Preiß, „Beiträge zur Lehre von den angeborenen Herzanomalien." Beiträge zur allgemeinen pathol. Anatomie und allgemeinen Pathologie von Ziegler, 1890, Band VII, p. 287.

Pulstniger, Ein Fall von congenitaler Mißbildung des Herzens. In.-Diss., München 1904.

Rauchfuß, Die angeborene Verengerung und Verschließung des Aortenostiums. Russische Monographie St. Petersburg 1869.

Rauchfuß, Gerhardts Handbuch der Kinderkrankheiten, Band IV, 1. Abteilung, Seite 119 ff.

von Rokitansky, Die Defecte der Scheidewände des Herzens. Wien 1895, p. 91, 118 und 124.

Rust's, Magazin für die gesamte Heilkunde. Berlin 1825, Band 18, p. 346 (Fall Romberg).

Stolz, Gazette médicale de Straßbourg. 2, 1854, ref. Schmidt's Jahrbücher 1855, Band 85, Seite 163.

Thérémin, Etudes sur les affections congénitables du coeur. Paris 1895, p. 125 (a la maison des enfants trourés de St. Petersbourg.

Vierordt, Stenose und Atresie am Anfange der Aortenbahn. Nothnagel, Spezielle Pathologie und Therapie. Wien 1901, Band XV, II. Teil, 1.

Werner, Beiträge zur Lehre der Herzmißbildungen. Virchow's Archiv, Band 196, 1909.

Ziegenspeck, Archiv für Gynäkologie, Band XXXII, p. 111, 1888.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, *Fritz Schroeder*, ev. Konf., wurde am 10. März 1889 zu Frankenberg (Hessen-Nassau) als Sohn des verstorbenen Königlichen Landmessers *Ernst Schroeder* geboren. Seine Vorbildung erlangte er auf den Gymnasien zu Marburg a. L. und Hanau a. M., wo er Ostern 1907 das Reifezeugnis erwarb. Ostern 1907 wurde er als Studierender in die Kaiser Wilhelms-Akademie aufgenommen. Vom 1. April bis zum 30. September 1907 genügte er seiner Dienstpflicht mit der Waffe bei der 1. Komp. 4. G.-R. z. F. S.-S. 1909 bestand er die ärztliche Vorprüfung, wurde am 1. März 1912 zum Unterarzt beim Infanterie-Regiment von Wittich (3. Kurhessischen) No. 83, ernannt und gleichzeitig zum Königl. Charité-Krankenhaus zu Berlin für 1 Jahr kommandiert.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kliniken und Kurse folgender Herren:

Benda, Bier, Brieger, Bumm, Ceelen, Dubois Reymond, Engelmann, Engler, Ewald, E. Fischer, Flügge, Fränkel, Franz, Freund, Frey, Gabriel, Greef, Goldscheider, Heffter, Hertwig, Heubner, Hildebrand, Hiller, His, Kraus, Killian, Köhler, Lesser, v. Michel, Nagel, Orth, Pagel, Passow, Posener, Rubener, Rubens, F. E. Schulze, Schwendener, Sonnenburg, Steudel, Straßmann, Thierfelder, Virchow, Waldeyer, Williger, Ziehen.

In dem Königlichen Charité-Krankenhaus war er als Unterarzt tätig auf der gynäkologischen Abteilung der Frauenklinik (Geh. Rat *Franz*), der Nervenklinik (Geh. Rat *Bonhoeffer*, der Nebenabteilung der chirurgischen Klinik (Geh. Rat *Hildebrand*—Prof. *Köhler*), Ohrenklinik (Geh. Rat *Passow*), II. medizinische Klinik (Geh. Rat *Kraus*), Klinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten (Geh. Rat *Lesser*).

Allen diesen Herren, seinen hochverehrten Lehrern, spricht der Verfasser hierdurch seinen ehrerbietigsten Dank aus.